UNIVERSITÉ DE TOULOUSE

FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

ANNÉE 1961 N° 48

LES ARTHROPATHIES HÉMOPHILIQUES

(à propos de 10 observations)

THÈSE

POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue publiquement en Juin 1961

PAR

MÉEN DÉSIRÉE

JURY :

MM.	VIRENQUE	*Président.*
	SOREL	*Assesseurs.*
	MONNIER	
	PASQUIÉ	
	RUFFIÉ	*Suppléant.*

MONTAUBAN
IMPRIMERIE VIDAL
4, rue Porte-du-Moustier, 4

1961

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41546524_0089

LES ARTHROPATHIES HÉMOPHILIQUES

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

UNIVERSITÉ DE TOULOUSE

FACULTÉ MIXTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE

TABLEAU DU PERSONNEL

Doyen : M. LAZORTHES.
Assesseur : M. DELAS.
Doyens honoraires : MM. GORSE, CALVET, LEFEBVRE, BRUSTIER.
Professeurs honoraires : MM. RIBAUT, VALLOIS, CLERMONT, NANTA, DUCUING, TAPIE.

SECTION MÉDECINE

PROFESSEURS

Clinique médicale	M. MÉRIEL
Clinique médicale	M. GADRAT
Clinique chirurgicale et gynécologie	M. FABRE (P.)
Clinique chirurgicale et du cancer	M. GRIMOUD
Clinique chirurgicale et infantile et orthopédie	M. VIRENQUE
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	M. BAZEX
Clinique des maladies de la tuberculose et pathologie interne	M. MOREL
Clinique des maladies des voies urinaires	M. LHEZ
Clinique médicale infantile et puériculture	M. SOREL
Clinique neurologique et psychiatrique	M. RISER
Clinique obstétricale	M. GUILHEM
Clinique odonto-stomatologique	M. CADENAT (E.)
Clinique ophtalmologique	M. CALMETTES
Clinique O R L et chirurgie maxillo-faciale	M. CALVET
Clinique traumatologique des membres	M. RIEUNAU
Accouchement et obstétricie sociale	M. PONTONNIER
Anatomie	M. LAZORTHES
Anatomie appliquée	M. POULHÈS
Anatomie pathologique	M. FABRE (J.)
Bactériologie, hygiène et médecine sociale	M. ANDRIEU
Chimie biologique	M. VALDIGUIÉ
Electro-radiologie	M. MARQUÈS
Embryologie générale	M. BROUSSY
Histologie	M. BIMES
Hydrologie thérapeutique et climatologie	M. DARNAUD
Médecine légale et médecine du travail	M. PLANQUES
Médecine sociale	M. BOUNHOURE
Parasitologie	M. BOUISSET
Pathologie chirurgicale	M. DAMBRIN
Pathologie générale et médecine expérimentale	M. SENDRAIL
Physico-chimie	M. AUVERGNAT
Physiologie	M. SOULA
Physiologie appliquée et pharmacologie	M. BAISSET
Physique biologique et médicale	M. BUGNARD
Propédeutique médicale	M. GÉRAUD
Thérapeutique	M. DARDENNE

PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL

Anatomie générale et comparée	M. COULOUMA
Pathologie médicale	M. LAPORTE
Bactériologie	Mme ENJALBERT

PROFESSEURS SANS CHAIRE

Physiologie	M. LAPORTE (Y.)
Biochimie médicale	M. DOUTE-BLAZY
Physique médicale	M. BRU

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES

Anatomie pathologique	M. Bouissou
Histologie et embryologie	M. Planel
Parasitologie	M. Ruffié (J.)
Physiologie	M. Montastruc

AGREGES

Pathologie médicale	M. Monnier
« «	M. Ribaut
« «	M. Delaude
« «	M. Calazel
Pathologie chirurgicale	M. Enjalbert
« «	M. Ficat
« «	M. Pasquié
« «	M. Souquet
Médecine légale	M. Grèzes-Rueff
Odontostomatologie	M. Cadenat (H.)
Pédiatrie	M. Bardier
Rhumatologie	M. Ruffié (R.)

AGREGES LIBRES

Anatomie	M. Thomas
Ophtalmologie	M. Déodatti
O. R. L.	M. Claux
Pathologie chirurgicale	M. Dieulafé

SECTION PHARMACIE

PROFESSEURS

Botanique et cryptogamie	Mme Dulucq-Mathoue
Chimie analytique, toxicologie et hygiène industrielle	M. Bourbon
Chimie pharmaceutique	M. Blanc
Histoire naturelle	M. Delas
Matière médicale	M. Vincent
Pharmacie chimique et pharmacodynamie	M. Caujolle
Pharmacie galénique	M. Stanislas

PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL

Pharmacie	M. Couturier

PROFESSEURS SANS CHAIRE

Sciences naturelles	Mlle Meynier
« «	M. Roux

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES

Microbiologie	M. Breuillaud
Sciences physiques	M. Pitet

PERSONNEL ADMINISTRATIF

Secrétaire Principal	M. Roche
Secrétaire	Mme Laffont

La Faculté déclare n'être pas responsable des opinions émises par les candidats (Délibération en date du 12 mai 1891).

UNIVERSITÉ DE TOULOUSE

FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

ANNÉE 1961 N° 48

LES ARTHROPATHIES HÉMOPHILIQUES

(à propos de 10 observations)

THÈSE

POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue publiquement en Juin 1961

PAR

MÉEN DÉSIRÉE

JURY :

MM.	VIRENQUE	*Président.*
	SOREL	*Assesseurs.*
	MONNIER	
	PASQUIÉ	
	RUFFIÉ	*Suppléant.*

MONTAUBAN
IMPRIMERIE VIDAL
4, rue Porte-du-Moustier, 4

1961

A MA MERE

En témoignage de mon immuable affection et de la tendresse dont elle m'a toujours entouré.

A MON PERE

Grâce à lui, j'ai pu mener à bien toutes mes études. Qu'il trouve ici l'expresion de ma plus tendre affection.

A MA FEMME

Les mots ne peuvent exprimer l'estime, l'affection profonde et le prix que j'attache à sa présence à mes côtés.

A MA FILLE CHERIE

Elle fait toute notre joie.

Qu'elle grandisse en sagesse et en beauté.

A MES FRERES ET SŒURS

A TOUTE MA FAMILLE

A MES AMIS

A NOTRE MAITRE ET PRESIDENT DE THESE :

MONSIEUR LE PROFESSEUR VIRENQUE

Professeur de Clinique Chirurgicale et Orthopédie

Chirurgien des Hôpitaux

Chevalier de la Légion d'Honneur

Que nous remercions d'avoir bien voulu nous accueilir dans son service et de nous avoir fait l'honneur de présider notre jury de thèse. Nous l'assurons de notre vive reconnaissance et de notre profond respect.

A NOTRE JURY DE THESE :

MONSIEUR LE PROFESSEUR SOREL

Professeur de Clinique Médicale Infantile et Puériculture
Chevalier de la Légion d'Honneur

Nous sommes très sensible à l'excellent accueil qu'il nous a toujours réservé dans son service et à la bienveillance qu'il a toujours manifestée à notre égard. Nous lui adressons nos remerciements et lui témoignons toute notre reconnaissance.

MONSIEUR LE PROFESSEUR MONNIER

Professeur agrégé de Pathologie médicale
Médecin des Hôpitaux

Nous vous remercions pour la clarté et l'intérêt sans cesse soutenu de l'enseignement que vous nous avez prodigué à l'Hôpital et à la Faculté. Nous vous remercions d'avoir accepter de siéger à notre jury et vous assurons de notre entier dévouement et de toute notre reconnaissance.

MONSIEUR LE PROFESSEUR PASQUIE

Professeur agrégé de Pathologie chirurgicale
Chirurgien des Hôpitaux

Il nous a inspiré ce travail ; il en a été le guide le plus sûr et le plu précieux. Nous lui exprimons notre plus profonde gratitude.

MONSIEUR LE PROFESSEUR J. RUFFIE

Maître de conférence agrégé de Parasitologie

Qui nous a inculqué de solides bases en Parasitologie. Nous le remercions d'avoir bien voulu faire partie de notre jury et lui exprimons notre profonde reconnaissance.

AU DOCTEUR J.-A. MANZAC

Il nous a fourni deux observations fort intéressantes et a contribué grandement à enrichir nos connaissances thérapeutiques en matière d'hémophilie.

Nous lui témoignons ici toute notre gratitude.

AU DOCTEUR BIERME

L'accès du Centre de Transfusion Sanguine de TOULOUSE et les précieux conseils qu'il nous a donnés, nous ont permis d'enrichir à l'occasion de ce travail nos connaissances hématologiques. Puisse-t-il trouver ici le témoignage de notre respectueuse reconnaissance.

AUX DOCTEURS BRODEUR ET ROLLIN

Ils ont contribué largement à enrichir notre modeste pratique médicale. Qu'ils croient en l'expression de notre profond attachement.

AU DOCTEUR Pierre COSTES

Directeur du Centre de Transfusion Sanguine de MONTAUBAN

Qu'il soit le seul à connaître l'estime que nous lui portons.

A TOUS MES MAITRES DE LA FACULTE
ET DES HOPITAUX

A MES CAMARADES DE L'INTERNAT
DE L'HOPITAL DE MONTAUBAN

INTRODUCTION

L'hémophilie, affection toute médicale, caractérisée par des hémorragies provoquées, touche d'une façon toute particulière l'appareil locomoteur et surtout les articulations, constamment exposées au traumatisme, ce qui accroît encore le risque hémorragique. Les arthropaphies hémophiliques, survenant dès le premier âge, sont susceptibles de créer de graves lésions, notamment au niveau des extrémités osseuses, et, de tous les accidents propres à la diathèse hémophilique, elles demeurent, sans conteste, ceux qui grèvent le plus lourdement le pronostic fonctionnel de cette affection. Leur gravité certaine, locale et générale, faisant de ces malades de vrais infirmes si on laisse l'arthropathie évoluer spontanément, les nombreux et difficiles problèmes qu'elles posent aux chirurgiens et orthopédistes, méritent qu'on s'attache à leur description dans un chapitre de pathologie chirurgicale.

En collaboration avec le Centre Régional de Transfusion Sanguine de Toulouse, nous avons eu la bonne fortune de pouvoir suivre, dans le service de M. le Professeur VIRENQUE, *à la clinique de chirurgie infantile de l'Hôpital de Purpan, huit enfants hémophiles atteints d'arthropathie. Il nous a été donné d'observer, avec le Docteur* J.-A. MANZAC, *de Toulouse, deux frères hémophiles âgés de 16 et 13 ans. Il nous a paru intéressant de faire à cette occasion une revue générale de la question.*

Le plan de notre étude sera :

— Après un rappel historique des travaux concernant les arthropathies hémophiliques, nous nous attacherons successivement à :

— ETIOLOGIE : en définissant l'hémophilie et en mentionnant le sexe, la fréquence, l'âge de début, les localisations et les circonstances de la survenue de ces accidents.

— ANATOMIE PATHOLOGIQUE ET PATHOGENIE : où les lésions intéressent toutes les parties de l'article.

— ETUDE CLINIQUE : en décrivant les formes cliniques et les complications possibles.

— ETUDE RADIOLOGIQUE : qui permettra de visualiser les dégâts articulaires.

— DIAGNOSTIC : clinique et biologique.

— PRONOSTIC.

— TRAITEMENT : où nous étudions les moyens thérapeutiques, les schémas thérapeutiques et la prophylaxie des arthropathies hémophiliques.

— Nous rapporterons, en dernier lieu, nos observations.

— Dans un dernier et très court chapitre, nous résumerons en quelques phrases les conclusions de ce travail.

— Un index bibliographique, « In Fine », rappelle la liste des travaux antérieurs.

HISTORIQUE

La première allusion à l'hémophilie est retrouvée au IIe siècle, dans le Talmud de Babylone, qui mentionne des accidents mortels de la circoncision. Dans les « Commentaires » d'Heberden (1710-1801), pour la première fois on trouve une relation précise de ce que sont les manifestations articulaires. Vers la fin du XVIIIe siècle, Fordyce (1784) en Angleterre, les « Médicinichen Ephemériden » de Westphalie (1793), Otto (1803) en parlent.

Mais ce n'est qu'au début du XIXe siècle que la maladie commence d'être relativement bien connue. Son caractère familial, l'atteinte exclusive des hommes et sa transmission par les femmes sont confirmés (Nasse 1820). Lebert en 1837, Dubois de Neufchatel connaissaient les douleurs articulaires et les hémarthroses de l'hémophilie, mais celles-ci ne furent pas rattachées à la maladie et semblent avoir été considérées comme des manifestations rhumatismales.

Wachsmuth reconnaît également à ces manifestations une origine rhumatismale et Elsasser (1840) parle de tumor albus rhumaticus.

C'est Grandidier qui, en 1855, a intégré le premier les manifestations articulaires dans le cadre de l'hémophilie. Puis R. Volkmann (1868), Von Reinert (1869) et Lossen (1876) rendent les hémorragies responsables des manifestations articulaires. Mais, en fait, c'est au chirurgien allemand Kœnig (1891) que l'on doit l'individualisation de l'arthropathie hémophilique. Son étude est restée classique : de rechute en rechute, disait cet auteur, l'hémarthrose conduit à l'arthrite déformante et à l'ankylose.

L'ère anatomo-pathologique, ouverte par Kœnig, sera complétée et remaniée pendant tout le début du XXe siècle et essentiellement par les auteurs de langue allemande : Freud (1925), Lohr (1930), Engels et surtout Reinecke et Wolhwill (1929) qui rapportent les premiers protocoles d'autopsie. Petersen (1947) souligne l'importance des hémorragies diffuses du périoste et du

tissu spongieux coexistant avec les épanchements sanguins intra-articulaires.

La première analyse radiologique semble avoir été faite par Sabrazes et Cabannes en 1898, trois ans après la découverte des rayons X, ils ne décrivent qu'un flou articulaire sans autres précisions. Des manifestations épiphysaires furent notées par divers auteurs : Mankiewicz (1913), Escande et Tapie (1919). L'ère radiologique fut véritablement inaugurée par le travail de Doubs et Davidson en 1926.

En France, d'importants travaux ont été réalisés par P.-E. Weil (1931) et son élève M^lle^ Odru-Trocme qui ont isolé les poussées orthralgiques, véritable « rhumatisme hémophilique », P. Chevalier (1932) et Lance (1935). En 1942, Lamy fait apparaître une étude radiologique approfondie de deux cas d'arthropathie chez des jumeaux homozygotes. Il décrit des lésions diverses : irrégularité des surfaces articulaires, déformations épiphysaires, épaississements et opacités sous-périostés et, enfin, géodes intra-spongieuses. Chigot et Gineste (1954) ont fait une revue générale de la question, confirmant les données radiologiques de Lamy et codifiant le traitement orthopédique.

Il est impossible de citer tous ceux qui reprirent par la suite cette étude. Nous mentionnerons cependant, Giraud, Latour et Levy (1951), Mac Ausland et Gartland (1952), A. Fiehrer (1958), Buchner et Sailer (1960). F. Layani, V. May, J. Paquet et J. Pelisson (1959) ont rapporté six cas qui ont fait l'objet d'une étude clinique et surtout radiologique approfondie.

Enfin, les travaux récents sur l'hémophilie, en France et à l'étranger, ont précisé les facteurs responsables du trouble de la coagulation et codifié le traitement médical substitutif.

ÉTIOLOGIE

DÉFINITION :

L'hémophilie fut d'abord définie cliniquement et génétiquement. Il s'agit d'une affection hémorragique congénitale, familiale, héréditaire, recessive, se manifestant chez les hommes, transmise par les femmes, qui sont cliniquement indemnes. Elle se caractérise du point de vue clinique par des hémorragies provoquées, apparaissant plus ou moins tôt dans le cours de la vie, atteignant d'une façon toute particulière l'appareil loco-moteur et surtout les articulations.

Les tests de laboratoire ont montré que l'affection est due à l'absence ou tout au moins à l'extrême diminution d'un facteur prothromboplastique plasmatique : la globuline anti-hémophilique. Dès lors, le syndrome était parfaitement identifiable et de diagnostic aisé. Mais le développement des tests d'exploration de la crase sanguine devait arriver rapidement à un démembrement de cette affection.

Aussi, croyons-nous utile de rappeler ici le mécanisme de la coagulation que représente la figure n° 1.

Dans l'hémophilie, seule la phase « primaire » de la coagulation : la thromboplastino formation est perturbée.

Actuellement, on est en droit de distinguer :

A) L'HEMOPHILIE A : Correspondant à la description classique et due à l'absence du facteur antihémophilique A. C'est un facteur de nature lipido-protidique, lié aux gamma-globulines, qui est consommé entièrement dans la coagulation. Cette variété d'hémophilie est de loin la plus fréquente (85 % des cas). Sur nos dix malades, neuf en sont atteints. Elle se voit presque exclusivement chez l'homme et donne lieu à des manifestations hémorragiques sévères. Elle se transmet comme un caractère récessif lié au sexe.

B) L'HEMOPHILIE B : qui ne peut être distinguée cliniquement de la précédente, mais qui est due à l'absence de facteur antihémophilique B. On l'appelle aussi deutérohémophilie ou encore maladie de Chrismas. Le facteur B serait partiellement consommé pendant la coagulation et se retrouve en grande partie dans le sé-

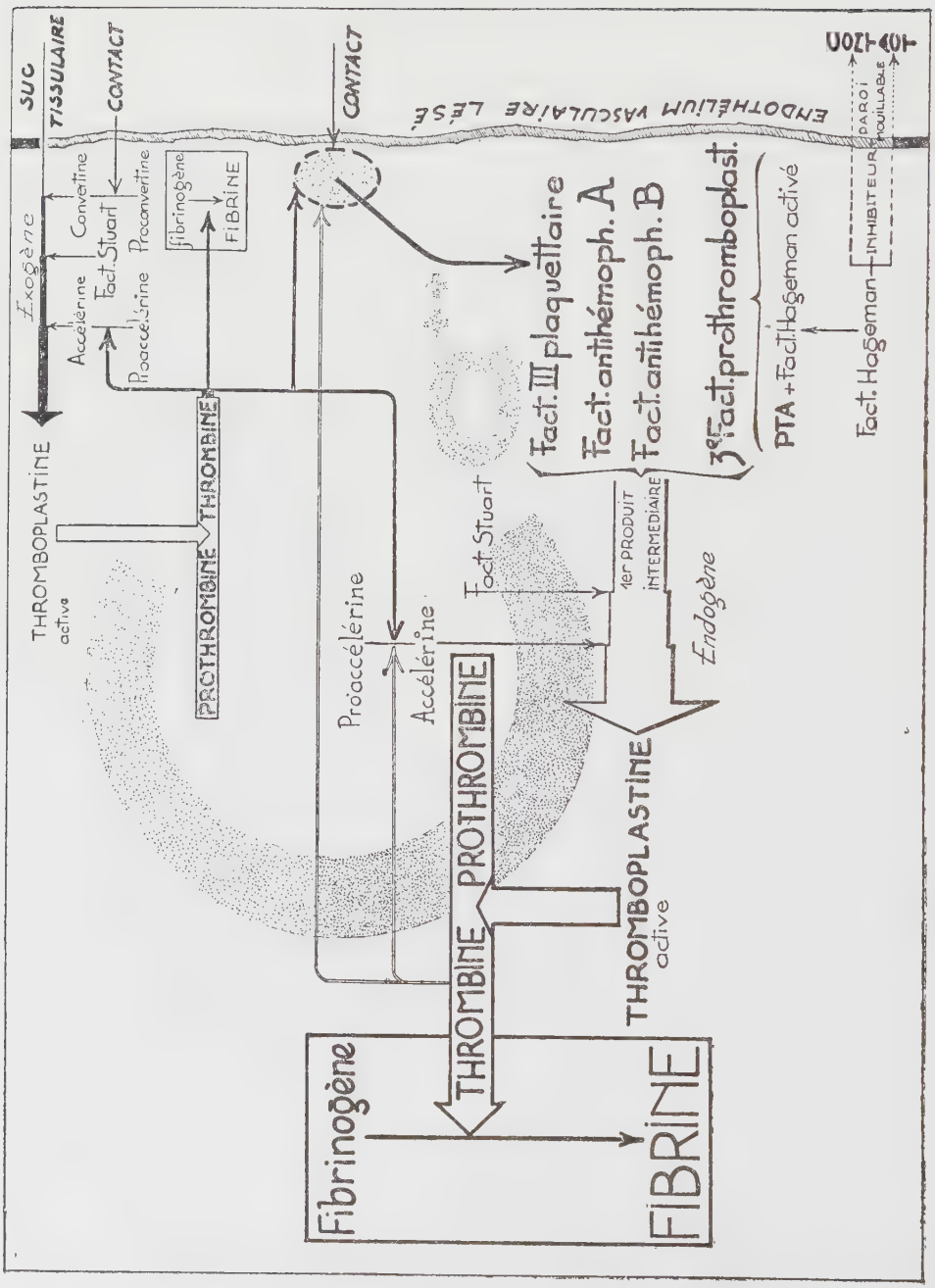
SUC TISSULAIRE
CONTACT
Exogène
Convertine
Fact. Stuart
Accélérine
Proaccélérine
Proconvertine
fibrinogène
FIBRINE
THROMBOPLASTINE
active
PROTHROMBINE
THROMBINE
CONTACT
ENDOTHÉLIUM VASCULAIRE LÉSÉ
Fact. III plaquettaire
Fact. antihémoph. A
Fact. antihémoph. B
3e Fact. prothromboplast.
PTA + Fact. Hageman activé
Fact. Hageman
INHIBITEUR
PAROI MOUILLABLE
Proaccélérine
Accélérine
Fact. Stuart
1er PRODUIT INTERMÉDIAIRE
Endogène
THROMBOPLASTINE active
THROMBINE PROTHROMBINE
Fibrinogène
FIBRINE

Fig. N° 1

rum. Un seul de nos malades présente cette variété d'hémophilie. (Observation n° 3).

L'association d'hémophilie A et B chez un même malade a été signalée par SOULIER et LARRIEU (63).

C) LES HEMOPHILIES ATTENUEES : réalisant un tableau clinique moins sévère, mais susceptibles d'entraîner des hémorragies graves en cas d'intervention chirurgicale ou de traumatisme important : les examens de laboratoire montrent qu'il y a une diminution plus ou moins importante des facteurs A ou B.

D) DES ETATS VOISINS :

— Soit parce qu'ils présentent une déficience en facteur A ou B : chez la femme (exceptionnellement), chez les mères d'hémophile qui sont cliniquement indemnes, associé à un allongement du temps de saignement traduisant un défaut des deux premiers temps de l'hémostase qui peut être dû à une altération vasculaire ou plaquettaire.

— Soit parce qu'ils ont un tableau clinique voisin de celui de l'hémophilie classique, tandis que les tests d'hémostase mettent en évidence la diminution d'un facteur prothromboplastique dont le rôle est voisin de celui des facteurs A ou B : cest la « PTA deficiency » de ROSENTHAL improprement appelée hémophilie C. Il s'agit en général d'un syndrome plus discret que l'hémophilie classique et atteignant les deux sexes.

SEXE :

Les arthropathies hémophiliques frappent naturellement les garçons, comme l'hémophilie. Cependant, la réalité d'une hémophilie féminine semble avoir été démontrée par des observations récentes, et les auteurs signalent parmi les manifestations des atteintes articulaires (PINNINFER et FRANKS). En fait, l'hémophilie féminine est exceptionnelle.

FRÉQUENCE :

L'hémophilie est une maladie peu répandue ; pour BRIGGS et MAC FARLANE, un à deux pour cent mille individus, pour QUICK et pour HECHT (48) un cas pour dix mille (1).

(1) A l'heure actuelle une enquête de l'I.N.H. se poursuit pour dénombrer les hémophiles en France, après avoir confirmé leur tare par une investigation biologique approfondie.

C'est dire que bien que la fréquence des arthropathies soit grande chez les hémophiles, leur fréquence relative dans le cadre des affections articulaires reste faible.

La survenue d'accidents articulaires est pratiquement constante au cours de la vie d'un hémophile. Pour Cazal (14), le diagnostic d'hémophilie chez un enfant de plus de six ans qui n'a pas encore fait d'accident articulaire doit être mis en doute. En fait, on sait actuellement qu'il existe des formes frustes et latentes d'hémophile A et B, qui peuvent ne pas comporter d'accident articulaire, ou tout au moins très peu.

Les manifestations arthropathiques se voient aussi bien dans l'hémophilie familiale héréditaire que dans l'hémophilie sporadique. P.-E. Weil (105) dit qu'elles se voient dans les formes sévères de l'affection. De nombreuses observations montrent cependant qu'elles ne sont pas rares au cours des hémophilies légères. Elles manquent presque toujours dans les formes C.

Leur fréquence varie suivant les auteurs :

— Dans la statistique de Thomas (103) portant sur 98 hémophiles d'âge variant de 1 à 65 ans, 78 % des malades ont présenté des atteintes articulaires, 61 % sont atteints de déformations permanentes.

— En 1947 Clegg et Ghormley (42) sur 76 cas, ont noté 58 % d'atteintes articulaires.

— Pour Comroe, le pourcentage serait de 80 %.

— Brisard, dans une étude portant sur 25 malades, les rencontre dans 21 cas.

— Lyon et Smith (69) rapportent pour leur part respectivement 44 % et 48 %.

Il semble donc que 50 à 80 % des hémophiles soient porteurs d'arthropathies. On peut dire que la fréquence des accidents articulaires dépend de deux facteurs :

— La gravité du syndrome hémorragique proprement dit.

— Les traumatismes en rapport avec la vie de l'enfant plus ou moins exposé, plus ou moins turbulent, en rapport avec l'éducation des parents, avec l'application plus ou moins constante des mesures préventives.

AGE DE DÉBUT :

La date d'apparition des accidents est discutée.

— Pour Ramond, ils se manifestent entre 3 et 10 ans.

— Pour P.-E. Weil (105) la première atteinte se situe dans la deuxième enfance.

— Lyon et Smith prétendent que 70 % des arthropathies apparaissent avant l'âge de 2 ans, 78 % au cours de l'enfance.

— D'après Castex et Pavloski, 85 % des hémophiles ont fait, à partir de la deuxième année, leur premier accident qui est, soit un hématome (50 %), soit une hémorragie extériorisée (31 %).

— Pour A. Fiehrer (34) dans presque 90 % des cas, la première hémarthrose survient avant 10 ans et chez les enfants dans le cours de la seconde année. Elle a été précédée d'autres hémorragies révélatrices (lors de la chute du cordon, épistaxis, hémorragies bucco-pharyngées, hématomes divers). Dans 10 % des cas environ, l'hémarthrose peut être révélatrice de la diathèse.

— Chez nos malades, les premières atteintes sont survenues à des âges variés :

— Dans le cours de la première année (Obs. n° 2),
— à 2 ans (Obs. n° 5 et n° 8),
— à 5 ans (Obs. n° 6 et n° 10).

Chez les cinq autres malades vers 7 ou 10 ans.

Ainsi donc, l'âge de début des accidents est celui où l'enfant hémophile commence d'être exposé au traumatisme : 18 mois à 2 ans, au début de la marche, 5 ans, au début de l'âge scolaire, sont les âges où les manifestations articulaires débutent avec le maximum de fréquence ; mais on a pu voir des hémarthoses à 3 mois, d'autres seulement à l'âge adulte. Il faut insister sur le fait que les formes observées chez l'adulte, l'adolescent, dans les cas même où elles paraissent primitives, ne sont en fait que des récidives.

LOCALISATIONS :

La prédisposition pour certains articles semble bien établie.

— Dans toutes les statistiques, le genou vient largement en tête. D'après Thomas (103)

— Le genou est touché dans 68 % des cas
— La cheville » » » 56 % » »
— Le coude » » » 53 % » »
— La hanche » » » 16 % » »

— Sur nos dix observations, tous les malades ont le

genou atteint (cinq fois cette localisation est bilatérale, cinq fois elle est unilatérale).

— L'atteinte de la cheville est rencontrée chez six malades (cinq fois unilatérale, une fois bilatérale).

—Le coude est touché chez trois malades (une fois des deux côtés, deux fois d'un seul côté).

— La hanche est rencontrée chez deux malades.

Parmi ces articulations, trois appartiennent au membre inférieur qui supporte le poids du corps. Il semble donc logique de faire intervenir ce facteur dans la fréquence des localisations. Les autres atteintes articulaires sont beaucoup plus rares : doigts, poignets, rachis, épaules.

Tous les auteurs sont sensiblement d'accord sur cet ordre de fréquence. Dans les formes graves, plusieurs articulations sont touchées dont le genou. Les formes monoarticulaires sont généralement des formes de début.

CIRCONSTANCES D'APPARITION :

Les hémarthroses hémophiliques sont classiquement provoquées et traumatiques. Le traumatisme est presque toujours assez net et disproportionné avec l'hémorragie qu'il produit. Parfois, il précède l'épanchement de plusieurs jours. Parfois encore, il est minime et peut se borner en apparence à un brusque mouvement physiologique de l'articulation. Il peut même manquer et l'hémarthrose semble spontanée. Cruet (22) distingue :

— Les arthropathies spontanées, « vraies arthropathies hémophiliques » ;

— et les arthropathies provoquées considérablement aggravées par l'hémophilie.

On a également invoqué dans les causes prédisposantes : le froid, l'humidité, la fatigue, les émotions.

Nous avons noté des recrudescences saisonnières assez nettes (printemps, automne) chez certains de nos petits malades.

Enfin, en dehors de toute cause locale, on retrouve la notion d'une poussée évolutive de la maladie, souvent aussi une marche prolongée.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE ET PATHOGÉNIE

Après la description fondamentale de Kœnig (59) plusieurs auteurs se sont penchés sur l'anatomie pathologique et la pathogénie de l'arthropathie hémophilique. Pour Meynet (1896) la pathogénie se réduit à deux facteurs : « Hémorragies intra-articulaires à répétition et irritation de la jointure, le malade continuant à se servir de l'articulation dans laquelle le sang est épanché ». Le sang, par son abondance et sa lenteur à se résorber, son séjour prolongé et son organisation est la cause des désordres ». Les travaux de Freud, Reinecke et Wohlwill (83) portent sur des autopsies d'hémophiles gravement atteints. Pour Lamy (60), l'arthropathie hémophilique est une hémorragie diffuse occupant le périoste et le tissu spongieux, capable de déterminer des lésions osseuses graves : c'est une ostéo-arthropathie. P. Chevalier (15) dit que c'est souvent une arthro-péri-arthropathie ou une péri-arthropathie pure.

Nous savons aujourd'hui que l'hémarthrose est l'accident princeps. Mais, poussées arthralgiques, hémarthrose, arthrite ne sont que l'expression d'un même trouble à des degrés divers : l'hémorragie intra et péri-articulaire. L'épanchement sanguin porte, en effet, sur toutes les parties de l'article : synoviale et parties molles, cartilage de revêtement articulaire et os.

I. La synoviale : Le sang provient le plus souvent de la synoviale et distend la séreuse articulaire, en fonction de l'importance de l'épanchement. Mais cette distension n'est pas purement mécanique. Au contact du sang, véritable corps étranger, la synoviale devient rouge, congestionnée. Cette inflammation se traduit par la présence de macrophages et de leucocytes dans la séreuse. Ils phagocytent les globules rouges, s'engorgent de pigment hématique et se fixent sur les tissus sous synoviaux. Eventuellement, ils meurent et libèrent ainsi le pigment. Une partie de ce pigment est résorbé et finalement disparaît, mais la plus grande partie reste « in situ » et va imprégner les tissus. La résorption se fait de

moins en moins bien au cours des épanchements suivants, et, l'irritation répétée de la synoviale entraîne son hyperplasie. Elle va pousser des villosités qui vont éroder le cartilage. Ces villosités, longues et pédiculées ou sessiles sont très friables, elles donnent l'impression de foie écorché et présentent de profondes crevasses remplies de sang. Elles seraient responsables de la répétition des hémorragies dans la même articulation (Lance 61).

D'autre part, la synoviale subit une transformation fibreuse avec néoformations de tissu fibreux. Ces dernières constituent un facteur majeur dans l'évolution de l'article vers l'ankylose fibreuse et sont responsables du défaut de résorption de l'épanchement sanglant. A ce stade, la cavité articulaire est occupée par du sang, modifié par un processus fibreux plus ou moins organisé.

A l'examen microscopique :

— La surface synoviale est constituée de cellules moins nombreuses et plus petites que normalement. Ces cellules contiennent quelques granulations pigmentaires. On note la présence de macrophages en grand nombre, eux aussi, imprégnés de pigment.

— Les villosités ont une structure complexe. Elles sont nombreuses, dentelées, crevassées, très vascularisées et remplies de macrophages.

— Le tissu sous synovial est assez épais, très vascularisé et infiltré de macrophages. Il contient des amas de pigments et repose sur une couche de tissu fibreux collagène très dense.

Le pigment qui imprègne ces tissus contient une forte proportion de fer (71,16 °/°°, selon Freud 40) et leur opacité aux rayons se densifie. Aux endroits où le pigment abonde, celui-ci peut se fixer dans les cellules conjonctives de la paroi des vaisseaux, et même sur les cellules fixes du tissu conjonctif.

II. Le cartilage : résiste assez longtemps. Puis il commence à perdre son éclat, devient terne, s'amincit aux zones de forte pression, enfin se fissure. Son usure s'explique par deux processus : de sa face synoviale par la synoviale hyperplasiée, de sa face osseuse par les hémorragies sous-chondrales. Les néoformations fibreuses synoviales poussent des prolongements intra-cartilagineux qui, après avoir érodé le cartilage et la corticale, pénètrent jusqu'à l'os. Sur le pourtour du cartilage, se

développent des formations ostéophytiques dont l'importance va « crescendo » avec la répétition des hémarthroses. L'érosion de sa face osseuse se poursuit parallèlement, en raison des hémorragies sous-chondrales concomitantes. Les zones de désintégration sont irrégulières, comparables à une carte de géographie. Là où le cartilage a été détruit les tissus vasculaires néoformés arrivent au contact de l'os qui, à son tour, va être érodé.

III. L'os : Il est le siège d'épanchements sanglants responsables d'une part de sa raréfaction globale, d'autre part des résorptions localisées se traduisant radiologiquement par des géodes.

— *L'épanchement intra-osseux peut être superficiel, sous-périosté ou extra-périosté.* Sa traduction radiologique consiste en épaississement du périoste, voire en lamelles calcifiées qui le doublent sur une certaine hauteur au voisinage de l'article. Reinecke et Wohlwill (83) en ont vérifié la réalité dans un cas d'autopsie qui se présentait à la coupe sous l'aspect d'un tissu riche en granulations et dont la couche externe vasculaire contenait de l'os spongieux néoformé. Les fibres du périosté étaient dissociées, probablement sous l'influence de l'hématome expliquant l'effraction du sang de l'os vers le muscle.

— *L'épanchement peut être profond, intra-osseux ou intra-spongieux.* Il aboutit à des hématomes intra-osseux, en général peu étendus, évoluant vers la résorption et se traduisant à la radiographie par des images géodiques. Lorsque la résorption s'accompagne d'une réaction conjonctive avec formation d'os nouveau, la géode prend un aspect particulier à contour bordé, souligné, condensé autour d'une zone claire.

IV. Lésions associées :

— Musculaires : hématomes intra-musculaires, rétractions fibreuses aboutissant à des amyothopies très graves.

— Osseuses : amincissement des corticales, troubles de l'ossification périostique.

— Vasculo-nerveuses : compression par un hématome comme les syndromes de Volkmann après hémarthrose du coude et hématome des muscles de l'avant-bras.

Le mécanisme d'action de ces hémorragies a soulevé de nombreuses hypothèses pathogéniques. Pour

Freud (40), le sang aurait une action chimique encore inconnue sur le tissu osseux qui provoquerait sa nécrose. Muller (75) et d'autres auteurs ont soutenu que les rayons X ont une action sur la composition du sang. Engels pense que l'épanchement est intra-articulaire et intra-capsulaire d'abord, intra-osseux secondairement. Pour Lamy (60), c'est une hémorragie diffuse intéressant le périoste et le tissu spongieux des épiphyses. Layani, May, Paquet et Pelisson (64) disent que seules les hémorragies ostéo-articulaires diffuses, spongieuses, sous-périostées et intra-articulaires peuvent être tenues pour responsables de l'intensité de la porose.

De toute façon, qu'il s'agisse d'atteintes ostéo-articulaires ou osseuses pures, le primum movens des désordres est l'épanchement sanglant. Ces désordres sont d'autant plus importants qu'ils surviennent sur un organisme jeune en voie de croissance ; en plus s'ajoutent à ces lésions, dues aux hémorragies, des lésions mécaniques liées aux pressions réciproques des surfaces articulaires en contact. Ces lésions seront d'autant plus importantes que l'articulation sera soumise à une plus forte charge.

ÉTUDE CLINIQUE

Kœnig (59) distinguait dans l'évolution de l'arthropathie hémophilique trois stades : hémarthrose, arthrite chronique et ankylose. Ces stades ne sont en fait qu'un schéma didactique. En effet, certaines atteintes articulaires peuvent brûler les étapes (Obs. n° 7) et aboutir précocement à l'ankylose fibreuse et hyperthrophiante ; d'autres articulations conservent au contraire très longtemps leur intégrité relative bien qu'étant le siège de poussées répétées (Obs. n° 9). L'accident majeur est l'hémarthrose, mais c'est dans la tendance aux récidives et dans l'arthrose que réside tout le danger.

L'HEMARTHROSE : Elle débute brusquement, parfois spontanément, plus souvent à l'occasion d'un traumatisme généralement minime. Il est d'ailleurs curieux de constater qu'il existe des périodes où un traumatisme équivalent, ne donne pas lieu à une hémarthrose (A. Fiehrer 34). L'épanchement sanguin intra-articulaire se constitue généralement en quelques heures. D'emblée important, il distend le cul-de-sac ; l'article est fortement augmenté de volume et douloureux. Ces douleurs sont vives, lancinantes, irradiant parfois le long du trajet des nerfs comprimés, interdisant au malade le moindre mouvement, lui enlevant tout appétit et tout sommeil, l'obligeant à adopter la position antalgique de relachement maximum. Lorsqu'il s'agit d'un genou, par exemple, l'aspect est celui d'une hydarthrose importante : genou globuleux avec culs-de-sac synoviaux distendus, demi fléchi, en rotation externe.

La peau, de couleur normale, est chaude ; parfois, on note quelques ecchymoses ou un lacis veineux au voisinage de l'articulation. La fièvre apparaît rapidement, elle est souvent élevée. La palpation est douloureuse et donne une sensation de fluctuation. Le choc rotulien au genou est parfois impossible à être perçu dans le cas de gros épanchement (Obs. n^{os} 2 et 9). Les mouvements exacerbent la douleur.

L'épanchement peut parfois être plus léger, débutant insidieusement et se traduisant par une sensation de pesanteur ou de tension, un empâtement modéré de

l'articulation dont les mouvements sont limités par la douleur (Obs. n° 2).

L'examen de la formule sanguine révèle une légère leucocytose, stigmate de l'hémorragie ; l'état général est conservé.

EVOLUTION DE L'HEMARTHROSE : Correctement traitée, l'hémarthose hémophilique peut se résorber en 10 à 20 jours. Les douleurs disparaissent, le gonflement diminue à mesure de la résorption de l'épanchement ; la température redevient normale. Il persiste parfois une atrophie musculaire que la physiothérapie bien conduite peut réduire.

« *La restitutio ad integrum* » est possible. Le jeu articulaire redevient normal et il ne persiste aucune anomalie radiologique. Cette éventualité est fréquente quand l'articulation est touchée pour la première fois et les manifestations hémophiliques récentes. Chez le nourrisson, elle est la règle.

L'éventualité la plus habituelle, sans traitement approprié, est une guérison incomplète. L'articulation ne retrouve pas son volume antérieur. La résorption est incomplète. Il persiste une limitation des mouvements dans les positions extrêmes. L'articulation demeure plus fragile. Dès lors, les récidives hémorragiques sont possibles. De nouvelles hémarthroses, des poussées arthralgiques peuvent s'installer et aboutir à la longue à l'arthrose hémophilique.

a) *Les hémarthroses récidivantes :* L'arthropathie hémophilique se résume parfois en une succession d'hémarthroses qui sont toutes suivies d'une guérison plus ou moins totale, l'évolution vers l'arthropathie chronique ne survenant pas : éventualité assez rare. Goth rapporte le cas d'un malade qui présenta 25 hémarthroses au niveau de son genou droit, sans autres modifications pathologiques. Keefers et Myers citent le cas d'un malade qui ne pouvait traverser la salle d'hôpital sans présenter une hémarthrose du genou ou de la cheville. Ces hémarthroses récidivantes peuvent, à la longue, aboutir assez rapidement à des déformations et entraîner des impotences fonctionnelles graves (Obs. n° 5 et n° 10). Ce peuvent être :

— des récidives peu importantes et sporadiques : par périodes, un peu de gonflement douloureux de l'articulation, cédant vite au repos ;

— des récidives fréquentes, véritables hémarthroses itératives.

b) *Les poussées arthralgiques :* sont plus labiles que l'hémarthrose. Ce sont des poussées fluxionnaires et œdémateuses qui peuvent survenir sur les articulations précédemment atteintes d'hémarthrose ou sur les autres articles. Nous les avons notées comme formes débutantes chez un de nos malades (Obs. n° 5) ; elles touchent plusieurs articles en même temps (genou, tibio-tarsienne, coude) ; douleur légère et gonflement modéré, mouvement fébrile et impotence fonctionnelle relative persistent pendant quelques jours, puis rétrocèdent spontanément jusqu'à une nouvelle poussée. Ces accidents sont souvent négligés par le malade, habitué aux désordres plus importants, et il faut savoir les rechercher à l'interrogatoire. Leur répétition, à la longue, conduira à l'installation d'un véritable « rhumatisme hémophilique », aboutissant à des rétractions péri-articulaires et des déformations permanentes.

P.-E. Weil (105) a longuement insisté sur ce rhumatisme hémophilique et propose pour ces formes une pathogénie particulière. Il croit davantage à un léger épanchement séreux, « les hémorragies n'ayant pas pour habitude d'être insignifiantes chez un hémophile ». Il est comparable, dit Weil, au rhumatisme sérique, chez des malades ne supportant pas la résorption, pour eux toxique, de leur propre sang.

L'ARTHROSE HEMOPHILIQUE :

Les classiques décrivaient ainsi l'évolution défavorable des hémarthoses hémophiliques : à la suite des récidives, il se produit d'abord une arthrite hémophilique chronique, puis ce stade est dépassé : c'est l'arthrite avec déformation des surfaces osseuses, l'arthropathie hémophilique chronique avec ankylose. En fait, les lésions articulaires sont de différentes natures et, avec Fiehrer, nous distinguerons :

1° L'arthrose hémophilique simple : C'est l'aboutissement des formes précédentes, soit d'un seul tenant, soit par poussées successives (Obs. n° 7).

L'aspect est alors bien caractéristique, avec une articulation globuleuse, déformée, contrastant avec l'amyo-trophie du membre, donnant un aspect de tumeur blanche classique. Les culs-de-sac sont empâtés, les tissus péri-articulaires moins souples, les mouve-

ments sont nettement diminués et, lors d'une mobilisation prudente, on perçoit des craquements articulaires. L'articulation chaude et souvent douloureuse par périodes est fixée en position vicieuse : soit position antalgique simple, demi-flexion pour le genou : c'est le genou angulaire simple, soit position vicieuse avec subluxation postéro-externe du tibia : c'est le genou angulaire complexe avec rétraction des tissus fibreux péri-articulaires fixant la déformation et entraînant une impotence grave. L'amyo-trophie constatée n'est pas seulement le fait de l'immobilisation, mais le résultat d'une véritable myosite rétractile à la suite d'hématomes musculaires.

2° L'arthrose avec érosions des surfaces articulaires : ces érosions sont de taille variable. Bien limitées, un liseré de condensations les sépare souvent du tissu spongieux épiphysaire. Ces petites encoches sont bien visibles sur les profils condyliens. Dans certains cas, les érosions articulaires peuvent disparaître partiellement ou même totalement. Fiehrer (34) rapporte le cas d'un malade qui, le 8 octobre 1949, présentait une encoche fémorale, le 24 novembre 1952, l'encoche avait disparu.

3° L'arthrose compliquée :

a) *Complications articulaires :*

— Les subluxations sont plus fréquentes que les luxations complètes. La subluxation postérieure du tibia est classique. On rencontre aussi des subluxations de la hanche (Obs. n° 2) et des luxations de la tête radiale.

— L'ankylose : elle est rarement osseuse. C'est une ankylose fibreuse résultant de l'épaississement et de l'induration fibreuse de la synoviale et des tissus sous synoviaux, de la rétraction de la capsule et des ligaments de la rétraction musculo-tendineuse et de l'athrophie. On doit tout faire pour éviter que cette ankylose se produise en position vicieuse. Le genou d'un de nos malades est arrivé, par la répétition des hémarthroses, à un stade d'enraidissement assez précoce, mais celui-ci s'est produit sur un genou en extension (Obs. n° 7).

— Un cas d'abcédation de l'articulation après hématomes répétés a été signalé par Manteifel.

b) *Complications osseuses :*

— Fractures et décollements épiphysaires ont été décrits chez l'enfant par Genevrier (41). Nous avons rencontré un décollement périosté à la suite d'hémato-

mes accompagnant une poussée hémarthrosique (Obs. n° 1).

— Hémorragies intra-osseuses :

— L'atteinte articulaire retentissant sur la croissance, on peut noter chez l'enfant une apparition précoce des noyaux d'ossification, voire un allongement du membre (Obs. n° 1). Il se forme souvent dans la métaphyse des stries opaques transversales.

c) *Complications musculo-périostées :*

— Myosite scléreuse rétractile : séquelle des hématomes. Ces hématomes intra-musculaires peuvent donner des calcifications des parties molles.

— Des calcifications para-articulaires peuvent provenir de l'ossification d'hématomes sous-périostés.

FORMES CLINIQUES :

a) *Parmi les formes évolutives,* certaines passent rapidement, en quelques mois, de l'hémarthrose à l'ankylose fibreuse. Elles se voient dans les cas où l'articulation a saigné abondamment à des intervalles rapprochés et a été négligée. On les observe chez l'enfant qui n'a pas la volonté de se rééduquer lui-même.

Signalons que les formes mono-articulaires sont des formes de début. Les formes pluri-articulaires sont la règle.

b) *Parmi les formes topographiques,*

— La localisation au coude rappelle celle du genou. L'extrémité inférieure de l'humérus, aplatie et déformée, est encastrée dans une cavité sigmoïde approfondie et élargie. Les hémarthroses du coude et des petites articulations des doigts aboutissent à une ankylose précoce, qui est en général une ankylose osseuse.

— L'épaule, en principe et paradoxalement, ne s'ankylose pas.

— Seule la localisation à la hanche mérite une individualisation. Elle débute par des douleurs très violentes et une impotence fonctionnelle surtout limitée aux muscles innervés par le nerf crural. Avant la puberté, elle donne un aspect d'ostéo-chondrite lié au stade de l'ossification à cet âge. Petersen (78), Lohr (66),

Freud (40), Scalietti (94) ont observé cette forme et décrit trois stades évolutifs :

— aplatissement et raréfaction de l'épiphyse fémorale,
— puis fragmentation,
— enfin, reconstruction d'une tête fémorale qui reste aplatie.

Ces déformations sont particulièrement liées à la charge importante de cette articulation.

Après la puberté, l'aspect est celui d'une coxarthrose banale. Winston (109) a rapporté sept cas de cette localisation avec des images radiologiques conformes à la description habituelle.

ÉTUDE RADIOLOGIQUE

Depuis le travail princeps de Doubs et Davidson (26), l'importante étude de Lamy (60) la technique radiologique a fait des progrès considérables. Layani, May, Paquet et Pelisson (64) ont repris l'étude radiologique de l'ostéo-arthropathie hémophilique en associant aux clichés standards des images agrandies à foyer fin et ont obtenu des renseignements très précieux sur les modifications de la trame osseuse. L'aspect radiologique varie suivant le stade évolutif et l'âge du malade.

AU STADE D'HEMARTHROSE : Les signes sont parfois frustres et difficilement retrouvés. Ce sont ceux de tout épanchement articulaire. L'interligne est élargi et les parties molles bombent anormalement. Scalietti et Lance (61) se sont attachés à décrire l'image radiologique de l'hémarthose hémophilique : à condition d'employer un film sans écran et des rayons suffisamment mous, on peut mettre en évidence un signe spécifique d'hémarthrose : opacité dont les bords dessinent les contours de la synoviale, opacité beaucoup plus dense que dans les cas de fongosités, due au sang intra-articulaire, La radiologie permet, souvent mieux que l'étude clinique, d'apprécier l'importance des attitudes vicieuses antalgiques et les séquelles des hémarthroses précédentes.

Les études radiologiques modernes ont permis de préciser les lésions des hémarthroses récidivantes. On peut noter :

Soit des infiltrations articulaires et péri-articulaires :

— amas pigmentaires de la synoviale avec petites plages d'opacité à bords flous, visibles principalement au niveau de l'interligne ;

— calcifications lamellaires des tissus mous articulaires.

Soit l'apparition d'une arthrose précoce.

AU STADE D'ARTHROPATHIE CHRONIQUE : les images varient d'un malade à l'autre. Elles sont dues à l'intrication de la diathèse hémophilique, des immobilisations prolongées, de la fonction anormale de l'articulation et à l'arthrose.

1° La synoviale et les tissus sous-synoviaux, épaissis et imprégnés de pigment ferrique déterminent des ombres plus ou moins denses, diffuses dans leur disposition, semblant épouser les contours articulaires.

2° Le cartilage, aminci et érodé, détermine un pincement de l'interligne articulaire. Ce dernier survient après un nombre variables d'hémarthroses et surtout chez le jeune. Parfois, on note sa disparition.

3° Les modifications osseuses sont variées :

a) *Le remaniement morphologique* frappe au premier abord : les épiphyses sont augmentées de volume, soufflées, surtout dans le sens transversal. Les contours des surfaces articulaires deviennent irréguliers, crénelés, festonnés, en « carte de géographie ». En bordure, on note des érosions, des encoches nettes, en coup d'ongle. Une ostéophytose périphérique apparaît souvent précocement, associée parfois à des calcifications sous périostées.

b) *Le remaniement structural* est aussi évident.

— L'ostéoporose est l'élément dominant. Toujours l'épiphysaire, elle déborde parfois sur la diaphyse homogène dans certains cas ; dans d'autres elle prend un aspect fibrillaire ou grillagé. Elle s'accompagne parfois d'ostéomalacie locale, entraînant des déformations épiphysaires, avec élargissement des surfaces articulaires qui se tassent et s'évasent. L'agrandissement de l'échancrure intercondylienne est souvent constaté et serait pour Rypins (91) un signe caractéristique de l'hémophilie.

— Sur ce fond de raréfaction diffuse, existent des plages plus claires à contour flou ou au contraire condensé. Arrondies ou ovalaires, à fond homogène ou grillagé, ces plages siègent le plus souvent en pleine épiphyse, mais parfois au niveau des métaphyses ou même des diaphyses.

— Dans les métaphyses, des stries scalaires sont fréquemment constatées. Ces stries de tissu osseux dense semblent traduire les arrêts de croissance de l'os et sont à rapprocher de celles que l'on voit chez les rachitiques (Weil 105).

— La condensation sous-chondrale et sous-périostée existe toujours, seule son intensité est variable (Layani 64).

— Les géodes intra-épyphysaires : arrondies ou ovalaires, de taille variable (de 1 mm. à plus de 1 cm.

de diamètre), elles traduisent les pertes de substance du tissu spongieux. Leur limite nette parfois même bien dessinée par une condensation de bordure, les différencie des calcifications localisées. Elles sont fréquentes, en nombre variable et peuvent prédominer chez certains malades. Pour Fiehrer (34) les géodes hémophiliques seraient plus importantes et plus nombreuses que celles des arthroses banales.

L'évolution des images radiologiques est incomplètement connue, car elle nécessite une surveillance radiologique systématique pendant des années. Weil et Massart (107) ont publié un cas où, trois ans après une première radiographie un contrôle montra la récalcification générale et la disparition de l'agrandissement de l'échancrure intercondylienne par rapport au côté opposé. Globalement cependant, l'état de l'articulation s'aggrave en général progressivement, ne serait-ce que du fait du trouble statique qu'entraînent les surfaces articulaires mal affrontées.

Classiquement l'ankylose est le stade ultime et se produit en position vicieuse. Elle n'a que peu de traduction radiologique : On observe rarement un effacement de l'interligne avec travées osseuses joignant les deux épiphyses. Plus souvent, c'est simplement une disparition plus ou moins complète de l'interligne.

En fait, elle est inconstante, et, bien plus fréquente est l'apparition d'une arthrose précoce qui va, dès lors, évoluer pour son propre compte. Les signes radiologiques de l'arthrose sont bien connus : pincement de l'interligne, condensation des surfaces articulaires, ostéophytose, géodes intra-épiphysaires. Il faut par contre insister sur son apparition précoce et l'impossibilité à ce stade de rapporter à l'hémophilie ou à l'arthrose certaines images, dont les géodes. Il est fort probable que les deux facteurs s'intriquent.

D'autre part, il est difficile de déterminer parmi les lésions radiologiques un aspect caractéristique de la maladie. Pour Doubs et Davidson, (26), on peut faire reposer le diagnostic sur des géodes typiques associées à des images d'hématomes organisés. Lamy (60) distingue dans l'arthropathie hémophilique des lésions banales qui sont celles de toute arthrite et des lésions spécifiques de deux ordres :

— les épaississements du périoste, les opacités et les lamelles sous-périostées en rapport avec l'ossification d'hématomes.

— Les décalcifications en plage, les géodes à contour net des épyphyses en rapport avec des hémorragies localisées qui entraînent une nécrose et une lyse du tissu spongieux. Heigl (49) pense que les plages claires, arrondies, à contours nets sont en faveur d'une lésion due à l'hémophilie.

En réalité, les images radiologiques observées varient d'un malade à l'autre, d'une articulation à l'autre, chaque article imprimant à la maladie une physionomie

Fig. N° 2

T... Serge (Obs. n° 3)

Genou droit : première hémarthrose : l'image radiologique montre l'intégrité du système osseux.

particulière. Il semble vraiment qu'il y ait un génie évolutif propre à chaque articulation et à chaque malade.

Le genou (fig. nos 2, 3 et 4) est la localisation la plus fréquente. Nous l'avons rencontré chez tous les malades. Ce qui le caractérise c'est l'aspect hypertrophié et boursouflé des condyles, l'élargissement de l'échancrure intercondylienne, l'aplatissement du plateau tibial. Souvent de petites géodes arrondies ou ovalaires siègent sur le fémur.

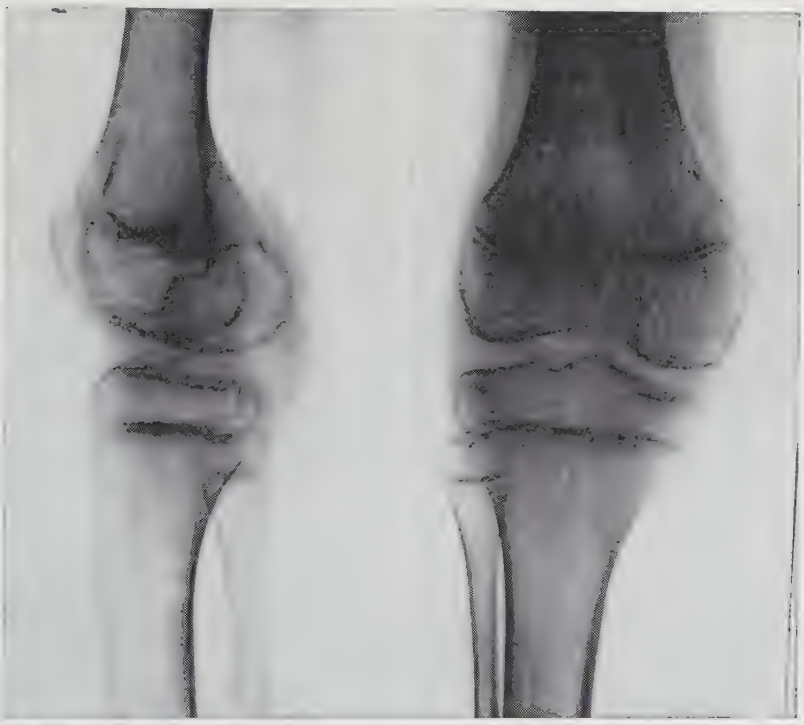

Fig. N° 3

R... Jean-Claude (Obs. N° 7)

Radiographie du genou droit 5 ans après la première hémarthose : l'os est peu modifié. Raréfaction diffuse de la trame osseuse des épiphyses.

Les chevilles : Chez nos malades, nous l'avons constaté 6 fois. La mortaise tibio-périonière prend un aspect cupuliforme avec une forte densification sous chondrale. Le tenon astragalien s'aplatit de haut en bas,

Fig. N° 4

Genou droit : radiographie faite un an après la première hémarthrose : fracture pathologique des deux os. Modification de l'interligne, modification de la trame osseuse des épiphyses avec images de raréfaction multiples, en particulier sous-chondrales et sous-périostiques.

s'allonge d'avant en arrière, modifiant les interlignes tibio-astragalien et astragalo-calcanéen. Souvent astragale, calcaneum et tibia sont criblés de géodes.

Les coudes : Ont été atteints chez trois de nos malades. Cette localisation se caractérise par l'évasement de la palette humérale, l'élargissement transversal de la palette anti-brachiale, une tête radiale aplatie et une cupule hypertrophiées. La porose est marquée et accompagnée de géodes et d'ostéophytose.

La hanche : Nous ne l'avons rencontrée que deux fois dont une avec subluxation (fig. n° 5).

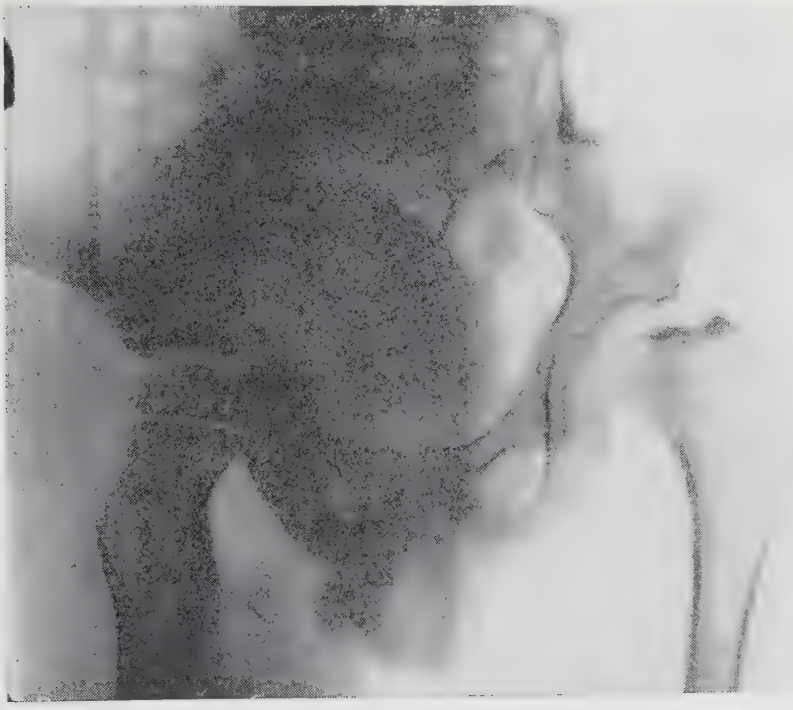

Fig. N° 5

B... Jean-Claude (Obs. N° 2)

Séquelles d'hémarthrose de la hanche gauche. Image de luxation pathologique par destruction de la tête. Le noyau céphalique résiduel est condensé, aplati et bilobé en regard du bord libre du toit cotyloïdien.

L'épaule, localisation exceptionnelle, n'a été observée chez aucun de nos petits malades.

L'atteinte des poignets : a été rarement signalée. Elle réalise un aspect de carpite avec soufflure des styloïdes radiale et cubitale et de multiples géodes, sur un fond de transparence accrue.

CHRONOLOGIE DES ATTEINTES RADIOLOGIQUES

D'après Chigot et Gineste (18) la chronologie des lesions serait particulière :

— Avant 15 ans, les épiphyses auraient surtout un aspect « soufflé », des lésions hypertrophiques.

— Après 15 ans, un aspect « troué » avec prédominance de géodes.

— A l'âge adulte, l'aspect arthrosique banal serait plus fréquent avec amincissement des corticales, transparence osseuse, hachée de stries transversales, ostéoporose et ostéophytose.

Pouyanne (80) note les possibilités de régression considérable des images mêmes évoluées et, seules sont définitives les ankyloses irréductibles fixées depuis longtemps.

Mac Donald et Losner (71) concluent que le degré des modifications pathologiques augmente en proportion de l'âge du sujet.

En fait, si l'on situe les images radiologiques par rapport à l'ancienneté de l'atteinte articulaire, on peut se faire une idée de la chronologie des faits. Au début, hémarthrose qui se signale radiologiquement par l'opacité de l'articulation qui paraît gonflée. Cet aspect est réversible et, sans autre poussée, l'article peut rester indemne. Mais, si l'arthropathie devient chronique on voit se dessiner le pincement de l'interligne. Plus tard encore, vers la troisième ou quatrième année, apparaissent des érosions, des géodes. A ce stade apparaît souvent une décalcification homogène, une atrophie diaphysaire et des déformations importantes.

Malgré ces nombreux remaniements et l'aspect radiologique très anormal, la mobilité est longtemps conservée, et l'ankylose est exceptionnelle.

Enfin, les données de la radiologie rendent bien compte des troubles de la croissence.

DIAGNOSTIC

DIAGNOSTIC CLINIQUE

Le plus souvent, le diagnostic est facile à affirmer : soit qu'il s'agisse d'un hémophile connu, ayant déjà présenté des manifestations articulaires, soit que, par le contexte clinique, on retrouve aisément la notion d'hémophilie sporadique ou familiale. Quand il s'agit d'un premier accident, avant toute manœuvre thérapeutique, il faut penser à l'hémophilie, surtout si l'on est orienté par le peu d'importance du traumatisme en cause.

Le problème diagnostique est différent suivant le stade évolutif.

AU STADE D'HEMARTHROSE :

A) Si l'accident articulaire est associé a des phénomènes hémorragiques, tels que ecchymoses, épistaxis, il faudra éliminer :

1° *Le scorbut* qui peut donner lieu à des épanchements séro-hématiques mais au cours duquel on trouve une anémie et des troubles cutanés (peau anserine, piqueté hémorragique).

2° *Un pseudo-rhumatisme infectieux* avec purpura au décours d'une rougeole, d'une scarlatine, d'une diphtérie.

3° *Le purpura rhumatoïde* caractérisé par des arthralgies, des phénomènes gastro-intestinaux et par des éruptions cutanées (pétéchies, ecchymoses). Il évolue par poussées, souvent déclenchées par l'orthostatisme et se complique parfois d'hématurie, d'albuminurie ou d'accidents abdominaux.

4° *Une maladie de Barlow :* Elle est précoce, entre 3 et 18 mois, et se manifeste surtout par des hématomes sous périostés, des douleurs épiphysaires, avec altération de l'ossification et une anémie marquée. Elle cède à l'administration de jus de fruits.

B) Si l'hémarthrose est isolée, elle pose le problème :

1° *D'une hémarthrose post traumatique :* Les auteurs Allemands proposent dans ces cas, et si l'épanchement est abondant, une ponction prudente, à l'aiguille

fine, qui montrerait la présence au milieu des globules rouges de gouttelettes graisseuses, témoins de l'origine traumatique, par effraction, de l'hémorragie. En cas d'hémarthrose hémophilique, l'aiguille ramènerait du sang pur.

2° *D'une hydarthrose tuberculeuse :* Les manifestations cliniques et radiologiques peuvent être identiques, l'adénopathie satellite n'étant pas toujours retrouvée au début d'une hydarthrose tuberculeuse. L'allongement du temps de coagulation prend ici toute sa valeur. Cependant la tuberculose peut se discuter même chez un hémophile connu, et même en cas de récidive.

3° *Du rhumatisme articulaire aigu :* L'angine, l'état infectieux, les sueurs, la polyarthrite douloureuse et mobile, les manifestations viscérales, la cédation au salicylate de soude feront le reconnaître.

4° *Des localisations articulaires aiguës de la gonococcie :* De début progressif, le rhumatisme gonococcique est rare chez l'enfant. Il y a généralement des antécédents blennorragiques.

5° *D'une ostéomyélite aiguë :* La localisation juxta-épiphysaire, les symptômes généraux graves imposeront le diagnostic.

AU STADE D'ARTHROPATIE CHRONIQUE :

1° *Le gros problème est celui d'une tumeur blanche :* Il faudra étudier soigneusement les antécédents du malade et le mode de constitution de l'arthropathie. L'ostéo-arthrite tuberculeuse débute insidieusement, progresse lentement. Elle s'accompagne d'une atteinte ganglionnaire précoce et évolue vers le ramollissement et la fistulisation.

Une cutiréaction négative, une vitesse de sédimentation normale, la conservation de l'état général sont en faveur de l'hémophilie. De plus, certains signes radiologiques associés l'évoquent : Augmentation de l'opacité des tissus synoviaux, agrandissement de l'échancrure intercondylienne, érosions articulaires, géodes épiphysaires, ostéophytes.

2° Plus accessoirement, on discutera :

— *de l'ostéo-arthrite syphilitique :* chez l'enfant l'association de stigmates de syphilis congénitale, chez l'adulte les signes d'atteinte viscérale, et dans les deux cas, la sérologie pourront trancher le diagnostic.

— *de la P.C.E.* : l'empâtement de l'articulation, l'absence d'ankylose osseuse, les localisations aux gros articles plaident en faveur de l'hémophilie.

— *de la goutte articulaire;*

— *de l'arthrose après la quarantaine.*

En fin de compte, le diagnostic de l'hémarthrose doit reposer sur :

— Son début brusque avec gonflement rapide;

— L'aspect normal de la peau;

— L'absence de signes généraux marqués.

— L'environnement clinique et les antécédents.

Au stade d'arthropathie chronique, c'est la clinique, l'évolution par poussées, la radiologie qui sont les éléments du diagnostic. Cependant, les erreurs sont toujours possibles et, dans tous les cas, le diagnostic doit être confirmé par les test biologiques.

DIAGNOSTIC BIOLOGIQUE :

Nous savons que, dans l'hémophilie, seule la phase « primaire » de la coagulation : la thromboplastino formation, est perturbée, le temps initial vasculaire et plaquettaire et les temps suivants étant normaux. Ce sont essentiellement les tests qui explorent la coagulation dans son ensemble ou qui mettent en évidence un défaut de la consommation de la prothrombine qui seront anormaux.

1° *Le temps de coagulation* est normalement compris entre 5 et 12 minutes. Il est allongé dans l'hémophilie parfois de façon considérable (quelques heures).

2° *Le temps de Howel* est le temps de coagulation d'un plasma décalcifié, secondairement récalcifié à 37° C. Normalement, il varie de 1 minute 30 secondes à 2 minutes 30 secondes. Sa variante sensibilisée à l'héparine (0,5 et 1 unité) est plus précise et plus fidèle.

Les temps n'ont aucune valeur en eux-mêmes et doivent être comparés pour chaque examen à ceux d'un témoin, l'écart éventuel des chiffres obtenus, permet d'apprécier l'importance du déficit.

3° *La courbe électrophotométrique* ou étude de l'opacification progressive du caillot est allongée dans l'hémophilie mais aussi dans d'autres affections, telles que déficit plaquettaire, déficit en fibrinogène ou en prothrombine.

4° *Le test de sensibilité à l'héparine,* bien que plus sensible, n'est pas spécifique.

5° *Le test de consommation de prothrombine :* normalement au cours de la coagulation, toute la prothrombine est consommée. S'il y a une diminution de l'un des facteurs prothromboplastiques, la quantité de thromboplastine formée sera moins importante, donc la prothrombine ne sera pas intégralement transformée en thrombine et se retrouvera dans le sérum : il y a un trouble de la consommation de prothrombine. Ce test se ramène donc à un dosage de la prothrombine résiduelle dans le sérum. Plusieurs techniques sont proposées. Nous utilisons celle de J.-P. Soulier, employant du sérum provenant de sang coagulé spontanément, et celle de J. Ducos, utilisant du sérum obtenu en récalcifiant du plasma décalcifié avec une solution de chlorure de calcium contenant de l'héparine. Normalement les temps sont supérieurs à deux minutes. Chez les hémophiles, on obtient des chiffres variant entre 5 et 45 secondes.

6° *Le test de* Biggs et Douglas : Ce test étudie la génération de la thromboplastine (thromboplastin generation tests = T. G. T.). Elle consiste à doser la thromboplastine dans un mélange contenant les différents facteurs entrant dans sa composition, sauf les facteurs plasmatiques apportés par le sang à étudier.

7° *Le dosage des facteurs antihémophiliques :* se fait en utilisant successivement du plasma décalcifié d'hémophile A, puis d'hémophile B. La récalcification donne un temps de coagulation très long.

Si on rajoute un peu de plasma d'un témoin, ces temps se racourcissent en raison de l'apport des facteurs antihémophiliques A ou B. Il suffit ensuite de faire une autre expérimentation en remplaçant le plasma du témoin par le plasma du malade pour pouvoir comparer les quantités de facteurs antihémophiliques qu'ils renferment. On a l'habitude de l'exprimer en secondes en donnant simultanément le temps du témoin et du malade.

PRONOSTIC

Les accidents se succèdent à une fréquence variable. Les soins préventifs ne sont pas toujours constants, le traitement de chaque poussée pas toujours adéquat. L'accident articulaire étant parfois négligé, une arthropathie chronique s'installe en quelques années, les attitudes vicieuses deviennent progressivement irréductibles et, lorsqu'elles atteignent les membres inférieurs, elles font de ces malades des grabataires à la merci d'une affection intercurrente ou d'un accident viscéral de leur maladie. Les lésions sont souvent pluri-articulaires. Certains sujets font plus facilement des hémarthroses que d'autres et chaque hémophile a son articulation fragile. Chez certains, les hémarthroses surviennent par périodes, souvent après des hématomes musculaires (Obs. n° 4 et 5) et elles sont parfois suivies d'hématurie.

Le pronostic peut être envisagé sous deux aspects : du point de vue vital, une arthropathie indique seulement une hémophilie sérieuse, mais par elle-même elle ne l'aggrave pas, du point de vue fonctionnel l'arthropathie hémophilique occupe une place assez spéciale. La fréquence des récidives hémorragiques, l'immobilisation plus ou moins prolongée de l'articulation, les efforts souvent imposés à cette articulation malade et les difficultés de la rééducation chez l'enfant menacent à tout instant le *jeu articulaire.*

N'oublions cependant pas que la « restitution ad integrum » est possible, que certaines lésions même très avancées peuvent régresser et l'assez bon pronostic du « rhumatisme hémophilique ».

D'autre part, plus l'hémophile avance en âge, moins il court de risque au point de vue vital.

Enfin, insistons sur la nécessité d'un traitement médical substitutif et d'un traitement orthopédique bien conduit de chaque poussée, dont seule la persévérance permettra de limiter les séquelles et l'infirmité motrice.

TRAITEMENT

La thérapeutique des manifestations articulaires des hémophiles doit répondre à deux impératifs : arrêter le processus hémorragique, instituer un traitement articulaire non seulement pendant les poussées, mais entre celles-ci pour éviter les attitudes vicieuses.

MOYENS THERAPEUTIQUES

I. TRAITEMENT MEDICAL

A) Les transfusions : Elles ont pour but de corriger le trouble d'hémostase en apportant le facteur déficitaire.

1° *Sources :* sang frais et plasma frais sont les meilleures sources de facteurs A et B. Ces facteurs ne sont pas altérés par la lyophilisation et se conservent très bien à l'état lyophilisé et à la température ambiante, pendant un an au moins (assez bien pendant cinq ans). Le plasma lyophilisé, ainsi que les fractions de plasma peuvent donc être utilisés dans le traitement des hémorragies des hémophiles A et B.

2° *Doses :* pour chaque transfusion, les quantités de 500 cc, 15 à 20 cc, par kg chez l'enfant sont des doses moyennes. La règle générale, en présence d'une hémorragie hémophilique est actuellement : quantités importantes et répétées de sang frais ou de plasma sec chez un hémophile A, plus petites quantités de sang frais qu'il est habituellement inutile de renouveler chez un hémophile B.

3° *Echecs :* il faut savoir que les transfusions infructueuses prédisposent à la constitution d'un état réfractaire. Les transfusions sont d'autre part inefficaces et néfastes dans les hémophilies compliquées d'un anticoagulant circulant. Une méthode d'étude in vitro a été proposée par Soulier (99) et Larrieu (63) afin de préciser, avant tout traitement, les quantités de sang ou de plasma devant être transfusées chez chaque hémophile, en présence d'une hémorragie.

4° *Indications :*

— à titre curatif : au cours des accidents hémorragiques : hémarthroses et récidives ultérieures ;

— à titre préventif : avant toute tentative de ponction articulaire, toute manœuvre de redressement, chaque fois qu'une intervention chirurgicale sera posée. Le danger se situe au 4e, 5e et 6e jour après l'intervention : désunion des sutures et danger d'infection. On fera des transfusions pré, per et post-opératoires.

Le traitement sera toujours contrôlé par le test de consommation de prothrombine.

B) Autres traitements : A côté de cette thérapeutique majeure que constituent les transfusions de sang ou de plasma, toute une série de médications d'appoint ont été roposées pour corriger le trouble de la coagulation. La plupart ont été délaissées aussitôt : peptone, citrate de soude, rouge congo, acide oxalique, venin, hydergine.

— Turpin et ses collaborateurs avaient proposé l'utilisation des œstrogènes de synthèse. Les premiers résultats qu'ils ont obtenu n'ont pas été confirmés.

— Sanford et ses collaborateurs avaient proposé l'utilisation d'histamine injectée lentement à la dose de 0,2 à 0,3 mg. L'histamine faciliterait in vitro et in vivo l'activation de la thrombine. Cette thérapeutique d'appoint a été abandonnée.

— Il en est de même des extraits de placenta humain utilisés par Palowski (danger de fibrinolyse).

— L'utilisation de la thrombine intra-veineuse a été proposée par certains auteurs. Sa seule indication semble représentée par les hémophiles ayant un anticoagulant circulant.

— Tout récemment G. Grolle et S. Bianco (104) ont essayé les œstrogènes et la streptomycine, mais les modifications des tests de coagulation qu'ils ont obtenues ne correspondent pas à une amélioration clinique des hémorragies.

— Fiehrer (34) pense que sont utiles les lipotropes (choline, méthionine, inositol), la vitamine K1 per os dans l'hémophilie B, la vitamine E dans toutes les hémophilies.

— Par contre, la cortisone et son dérivé la delta I déhydrocortisone permettent d'obtenir des résultats favorables dans les accidents articulaires de l'hémophilie. Per os, les fortes doses calment les douleurs, atténuent la réaction inflammatoire intra-articulaire, favorisent la résorption sanguine et accélèrent le retour de la mobi-

lité articulaire. L'hydrocortisone en injection intra-articulaire peut donner des résultats satisfaisants.

— De même les calmants, à l'exclusion des dérivés salicylés et du pyramidon, peuvent être d'un grand intérêt.

II. TRAITEMENT ORTHOPEDIQUE

Il a pour but, essentiellement, d'éviter les dégâts articulaires, mais il contribue aussi à arrêter l'hémorragie par l'immobilisation qu'il réalise.

A) Les pansements, les gouttières et les platres : l'immobilisation aussi précoce que possible en position de fonction peut être réalisée par :

— des pansements compressifs, bandes élastiques lastex ;

— une simple gouttière métallique garnie de coton peut être utilisée si le genou n'est pas en demi flexion ;

— mais une gouttière plâtrée amovible paraît préférable chez l'enfant pour maintenir le genou. Cette gouttière doit prendre le pied en l'immobilisant à l'équerre ;

— des gouttières plâtrées inamovibles, c'est-à-dire engainantes sont, dans quelques cas, indispensables pour obtenir l'assèchement d'une articulation qui reconstitue des épanchements dès les premiers essais de mobilisation ;

— des gouttières reposant simplement sur les malléoles peuvent servir de gouttières de marche et éviter ainsi des rechutes lors de celle-ci ;

— Chigot et Gineste (18) pensent que le mieux est de faire une attelle plâtrée complétée par un pansement compressif.

B) Les tractions continues : (les broches transosseuses sont, bien entendu, à proscrire). Cette traction doit être maintenue jour et nuit sans interruption pendant 3 ou 4 jours ; elle sera interrompue les jours suivants, pour pratiquer une rééducation musculaire. Au bout d'une dizaine de jours, cette méthode n'offre plus de gain.

C) Les appareils orthopédiques : il sont très utilisés par les Américains. Ils doivent être minutieusement étudiés et peuvent être articulés. On peut être amener à les renouveler chez des jeunes en pleine croissance. Des

chaussures orthopédiques peuvent être nécessaires en cas d'allongment ou de raccourcissement.

D) La kinesithérapie : a une place de choix dans le traitement des suites d'hémarthrose. La rééducation musculaire doit être aussi précoce que possible et sera pratiquée par étapes : rééducation statique, rééducation passive, rééducation passivo-active, marche assistée. Elle sera poursuivie pendant des mois et contrôlée.

III. TRAITEMENT CHIRURGICAL

La chirurgie orthopédique rencontre chez les hémophiles deux obstacles majeurs : difficulté d'hémostase de la chirurgie osseuse et trouble de la coagulation due à la maladie. Elle peut cependant être indiquée dans les séquelles d'arthropathie hémophilique.

a) *les arthroplasties* semblent vouées à l'échec puisqu'elles sont appelées à provoquer une nouvelle hémarthrose ;

b) *les arthrodèses* posent un problème particulièrement difficile ;

c) *les ostéotomies de redressement ou de dérotation* semblent un peu plus recommandables que les précédentes ;

d) *les transplantations tendineuses et musculaires.*

SCHEMAS THERAPEUTIQUES

AU STADE D'HEMARTHROSE

1° *Si celle-ci n'est ni trop abondante, ni récidivente* (*cas le plus fréquent*) on fera appel :

— à l'immobilisation de l'articulation en position de fonction, genou en extension, coude en flexion, pied à angle droit. Cette immobilisation sera réalisée par une gouttière plâtrée qui permet de pratiquer la cryothérapie, bien matelassée, protégée par des feutres à tous les points de frottement, afin d'éviter une excoriation. La durée de cette immobilisation est variable avec l'âge et la gravité : en moyenne 8 à 10 jours chez le nourrisson, 3 à 4 semaines chez l'enfant. Il est bon de ne pas la cesser tant que l'enfant n'a pas terminé sa poussée. Chaque cas est particulier, et c'est l'aspect local, la disparition des douleurs, la réaction du malade

à la mobilisation douce et passive qui serviront de guides dans la reprise de la mobilisation active.

— A la corticothérapie per os.

— Aux antialgiques si la douleur est insuffisamment calmée.

— La rééducation sera entreprise aussi précocément que possible. Elle ne doit pas être trop prématurée car elle risque de provoquer une récidive du saignement. Il faut savoir l'arrêter si l'article gonfle, devient douloureux ou chaud.

2° *Devant une hémarthrose de grande abondance peut se poser le problème de la ponction évacuatrice.*

Cette question est controversée. Classiquement, il est dit de ne pas ponctionner. Mais, parfois, l'épanchement est si tendu qu'il est impossible de remettre l'enfant en position correcte sans tenter une vidange de l'articulation. Dans ce but, Chigot et Gineste (18) ont pratiqué la ponction du genou chez un de leurs malades, sous couvert de perfusion intra-veineuse de plasma avant et pendant l'opération. Les manœuvres de redressement sont ainsi facilitées et moins dangereuses. Ils appliquent ensuite un pansement compressif et n'ont pas noté de reprise hémorragique.

D'autres auteurs pratiquent une ponction évacuatrice suivie d'injection locale de médicament.

— Giraud, Latour, Cazal et Lévy (45) utilisent l'injection de thrombine. Après ponction évacuatrice et lavage de l'article au sérum physiologique, ils injectent le contenu d'une ampoule de poudre de thrombine de cheval diluée extemporanément. Une courte immobilisation de quelques jours en position de fonction ou en extension continue pour redresser une attitude vicieuse complète la thérapeutique. Les auteurs pensent que la thrombine injectée dans l'articulation concourt très activement à l'arrêt rapide des hémorragies et, par suite, à la limitation des désordres locaux et signalent d'heureux effets.

— Mac Ausland et Gartland (70) font usage de la hyaluronidase et procèdent de la façon suivante :

— Ponction évacuatrice incomplète ;

— Injection de 4 à 5 cc. d'un mélange de procaïne et de 10 unités de hyaluronidase (la quantité injectée ne devant pas dépasser celle retirée) ;

— Immédiatement après, pansement stérile sec et bandage très serré ;

— L'articulation est mise au repos pendant 24 heures au terme desquelles on enlève le bandage. Le malade est autorisé à marcher après 2 jours de ce traitement.

S'il persiste des signes importants, on renouvelle l'opération.

Cette méthode a l'avantage d'immobiliser peu l'articulation et de prévenir les lésions dégénératives. Les auteurs ont ainsi traiter 13 hémarthroses du genou et signalent que les résultats sont satisfaisants.

— L'INJECTION D'HYDROCORTISONE après ponction évacuatrice du genou a été pratiquée avec succès chez deux de nos malades (Obs. n° 9 et 10) suivant le schéma :

— Immobilisation 8 jours environ genou bandé, avec bande élastique, glace en permanence ;

— Cortancyl per os à doses moyennes ;

— Entre 7e et 9e jour, ponction évacuatrice et injection d'hydrocortisone (1,5 cc.), puis mobilisation de l'article ;

— Une deuxième injection 10 à 15 jours après.

3° *L'hémarthose récidivente*, et surtout si elle est abondante nécessite l'adjonction, au traitement local, d'un traitement substitutif que réalise la transfusion. Mais il faut en être sobre dans les indications, les apports de sang répétés risquant de provoquer l'apparition d'un anticoagulant circulant.

4° *Certaines hémarthroses aiguës vues tard* ont abouti à une attitude vicieuse qu'il faut corriger (Obs. n° 5). Il s'agit le plus fréquemment d'un genou en flexion auquel il manque 20 à 30° pour effectuer l'extension complète. On corrige le flexum par une extension continue à l'élastoplaste. En 10 à 15 jours la correction de l'attitude vicieuse est obtenue, et le maintien en est assuré par la mise en attelle plâtrée postérieure amovible. Tout au cours de l'extension et après elle, la rééducation musculaire est pratiquée pour lutter contre l'atrophie du quadriceps.

LES POUSSES ARTHRALGIQUES

Elles sont justiciables d'un traitement simple : immobilisation par bandage ou attelle plâtrée et pansement compressif en position de fonction pendant la durée de la poussée fluxionnaire.

Les antialgiques doivent être prescrits. Les barbituriques et la cryothérapie suffisent, avec l'immobilisation, pour calmer la douleur.

LES SEQUELLES, ATTITUDES VICIEUSES, ANKYLOSES FIBREUSES :

Elles sont justiciables, dans un premier temps, du traitement orthopédique.

— L'amyotrophie n'est améliorée qu'en partie par la rééducation, en raison des foyers de myosite fibreuse.

— Pour le redressement des articulations enraidies, il existe deux méthodes :

— soit plâtres successifs,

— soit au mieux plâtre à tourniquet : ce plâtre doit être fait avec précautions pour éviter toute compression. La lame de traction doit être souple, de préférence en bois. La traction est assurée par un bout de lac solidarisant le talon à la lame. Chaque jour, sans exception, la traction est augmentée par un tour de torsion sur le lac. Cette méthode a été utilisée avec succès chez deux malades (Obs. n° 7 et 8).

— Les séquelles une fois constituées, la chirurgie demeure bien souvent la seule ressource possible. Il faut savoir que toute entreprise chirurgicale est une aventure chez un hémophile. Les indications doivent être mûrement pesées, en tenant compte non seulement des lésions articulaires, mais aussi des lésions musculaires et osseuses associées. La décision ne doit pas être prise sans l'avis d'un hématologiste. Il faut, en effet :

— Préciser les possibilités de correction du trouble hémorragique, préciser la dose optimum de sang ou de plasma à transfuser, assurer la correction du déficit et l'hémostase.

Les transfusions seront mises en train aussitôt avant l'opération puisque la correction est immédiate. On interviendra sans garrot pour réaliser une hémostase rigoureuse. Il faut aussi éviter les grands décollements, terminer par un pansement compressif et une

immobilisation plâtrée, n'utiliser les antibiotiques que par voie buccale ou rectale dans les suites, continuer pendant 10 à 15 jours la correction du trouble hémorragique. Moyennant toutes ces précautions, la chirurgie chez l'hémophile est possible, mais il s'agit d'une chirurgie pleine d'aléas dont les indications doivent être fixées dans chaque cas.

PROPHYLAXIE

On ne peut terminer le traitement sans envisager les mesures prophylactiques sociales et médicales des accidents articulaires de l'hémophilie. Elles nécessitent l'éducation des parents, puis des sujets hémophiles eux-mêmes : l'hémophilie est une maladie grave, ce n'est pas une maladie honteuse. Ce qui pose des problèmes sociaux complexes d'orientation professionnelle : les hémophiles âgés de 14 à 20 ans, en raison des risques hémorragiques, de leur faible musculature, des séquelles d'hémarthroses doivent choisir une profession sédentaire. Or, du fait de leur retard scolaire, ils se heurtent à de graneds difficultés pour se préparer à l'exercice de ces professions.

L'admission des hémophiles comme internes dans les centres d'apprentissage ou de rééducation professionnelle déjà existants où ils seraient surveillés par des médecins compétents en matière d'hémophilie, la création de centres médico-scolaires, tel le Centre de Montain, créé en octobre 1958, sont des formules proposées pour aider ces malades à apprendre un métier leur convenant.

OBSERVATIONS

OBSERVATION N° 1

DE... Charles, 7 ans : Chez cet hémophile de type A., les antécédents familiaux sont assez nets. Le grand-oncle de sa mère était hémophile, deux frères sont morts en bas âge d'hémorragie méningée deux autres ont fait des hématomes à répétition. Depuis l'âge de 3 ans il a eu différents accidents hémorragiques spontanés ou traumatiques.

Les manifestations articulaires intéressent les genoux et les coudes. Le genou droit, le plus touché, est globuleux, élargi, présente une hyperostose, un élargissement des plateaux tibiaux. On note de nombreuses ecchymoses de la cuisse. Ces hématomes ont provoqué un décollement périosté et activé la croissance du membre. Extension et flexion sont limitées. La flexion du membre corrige son allongement. L'atrophie musculaire est très marquée, surtout à droite pour les genoux, et à gauche pour les coudes.

Les radiographies montrent une décalcification intense avec opacités au devant des condyles fémoraux ; condyles fémoraux et plateaux tibiaux sont exubérants ; aspect crénelé des extrémités diaphysaires. Augmentation de la densité de toute la synoviale, légère irrégularité des cartilages de conjugaison.

OBSERVATION N° 2

BO... Jean-Claude (né en 1948) : Sa grand'mère du côté maternel présentait une tendance aux hémorragies sans troubles dyscrasiques diagnostiqués.

— Il s'agit d'une hémophilie A. Nous voyons l'enfant pour la première fois le 13 juin 1949, pour importante hémarthrose du genou gauche avec absence de choc rotulien et membre en flexion. Son temps de saignement est à 4'40", son temps de coagulation à 8'. La ponction, pratiquée le 15 juin, ramène un épanchement sanguin très épais, d'aspect de gelée de fraise. On fait un lavage de l'article au sérum physiologique et on met le membre en extension. Le 21 juin, une ponction ramène un liquide séro-hématique peu abondant. On pratique une immobilisation plâtrée en rectitude qui permet d'obtenir une récupération fonctionnelle complète.

— Janvier 1950 : Nouvelle poussée, mais peu importante.

— Octobre 1950 : Poussée d'arthrite hémophilique de la tibio-tarsienne gauche avec pied en léger équinisme. La mobilité est diminuée et on note de nombreuses ecchymoses sur les jambes. Mise en place d'un plâtre jambi-pédieux dont on effectue l'ablation 25 jours après.

5-5-1952 : Plaie de la nuque ayant nécessité une transfusion de 150 cc.

12-11-1952 : Hémarthrose gonale gauche avec genou en flexion, réduite par une gouttière plâtrée.

— L'enfant est revu le 6 juin 1953 et présente une atrophie du mollet et de la cuisse très marquée à gauche.

Octobre 1953 : Attitude vicieuse en flexion de la hanche gauche. La radiographie montre, au niveau de la hanche : image de

destruction de la tête fémorale gauche avec seulement persistance de la partie externe qui est très contensée. Luxation de la hanche par destruction de la tête. Au niveau du genou gauche : déminéralisation diffuse du squelette. Souflure de l'épiphyse inférieure du fémur, qui est augmentée dans toutes ses dimensions. Début de destruction et de déformation au niveau du condyle interne. Après une semaine d'extension continue, la hanche est en bonne position : les mouvements actifs d'extension et de flexion sont possibles, mais toute abduction est impossible.

— L'enfant est de nouveau hospitalisé pour des essais de mobilisation, en novembre 1953 : la hanche n'est pas douloureuse. Sa mobilité est très diminuée. Le genou gauche est empâté, plus volumineux que le droit, il n'est pas chaud. Sa mobilité est très diminuée. Sur les clichés, le noyau de la tête fémorale gauche est très aplati, très diminué de volume et calcifié. Il a glissé en dehors par rapport au col. Il y a une subluxation. Au genou gauche : épaississement important des extrémités du fémur et du tibia avec décalcification. On fait une gouttière plâtrée que l'enfant doit garder la nuit pour éviter l'ankylose en position vicieuse.

— Par la suite, le genou gauche a été le siège de nouvelles poussées hémarthrosiques (mars 1953, juin 1954, juin 1955, novembre 1957, octobre 1959).

— Septembre 1960 : hospitalisation pour fracture spiroïde du tibia gauche sans déplacement, qui consolide bien avec une bonne orientation des axes. Le genou et le cou-de-pied sont légèrement enraidis. L'atrophie est importante.

Conclusion : il s'agit d'arthropathies hémophiliques encore évolutives, dont le malade garde de lourdes séquelles fonctionnelles.

OBSERVATION N° 3

T... Serge : on ne note pas d'hémophilie chez les ascendants. Les hématologistes classent cet enfant dans les hémophilies du type B. Nous l'avons reçu dans le service pour une arthrite hémophilique du genou droit. Une tentative de ponction du genou avait été réalisée, l'enfant a fait alors un hématome tout autour de l'orifice de ponction. Il nous a été adressé avec une température à 39°, une tuméfaction latéro-rotulienne droite très volumineuse, très douloureuse et s'accompagnant d'un flectum irréductible.

L'éventualité d'une arthrite suppurée ne pouvant être écartée, l'enfant a été mis aux antibiotiques (tifomycine par voie rectale, extencilline par voie buccale, pendant 10 jours). Sous couvert d'un plasma anti-hémophilique, une ponction a été de nouveau tentée, qui s'est avérée infructueuse, une moucheture au bistouri n'ayant rien ramené, nous avons ramené à la curette les fragments d'un caillot entièrement organisé. Devant la reprise d'une hémorragie en nappe, nous l'avons laissé et immobilisé dans un plâtre cruro-pédieux en corrigeant le flectum. Au 15e jour, nous avons enlevé ce plâtre et constaté que l'ecchymose avait diminuée de moitié. Un nouveau plâtre a été fait à maintenir deux mois. L'enfant a été transféré en médecine infantile pour poursuivre son traitement anti-hémophilique et on a prévu une genouillère en matière plastique. L'image radiologique montre l'intégralité du système osseux (fig. n° 2).

OBSERVATION N° 4

M... Pierre (13 ans 1/2) : L'hémophilie a été reconnue très tôt : immédiatement après la naissance, la famille constate que le moindre traumatisme entraîne l'apparition d'ecchymoses. Pas d'hémophilie retrouvée chez les collatéraux ou ascendants.

— 1952 : Intervention pour paraphymosis sous transfusion.

— 1953 : Hémorragie après avulsion dentaire : transfusion de plasma, thrombase, K. Thrombyl.

— Juillet 1956 : Traumatisme du crâne avec trait de fracture de la voûte entraînant une hémorragie abondante du cuir chevelu, traitée par adrénoxyl — K thrombyl — naphtionine IV — pansement à la thrombase — collodion et transfusion de plasma.

L'enfant quitte le service le 31-7-1956 sans aucun trouble neurologique.

En mai 1958 : Un choc au niveau de la tibio-péronière supérieure gauche entraîne l'apparition d'un hématome profond du mollet et une tuméfaction de la totalité de la loge postérieure de la jambe gauche, tendue, chaude, rouge et douloureuse. L'enfant continue cependant à marcher et quatre jours après, il ressent une crampe soudaine au mollet gauche, et présente une boiterie marquée.

A son arrivée dans le service, on se trouve en présence d'un gros hématome du mollet gauche descendant jusqu'à la tibio-tarsienne, n'intéressant pas le genou. Il est aussitôt mis en extension continue et reçoit du cépévit, de l'adrenoxyl et du plasma antihémophilique.

Il quitte le service avec un plâtre cruro-pédieux. A la reprise de la marche, hématome de la cuisse gauche.

— 7 octobre 1958 : hémarthrose gonale avec impotence fonctionnelle presque totale et flexion impossible.

Traitement : Bandage – Adrénoxyl – Cortancyl – Solurutine.

— Le 11 octobre 1958 : plâtre pelvi-pédieux puis cruro-pédieux. A l'ablation du plâtre le genou est sec, mais la flexion est diminuée notablement et il persiste une tuméfaction de toute la partie antéro-externe de l'extrémité inférieure de la cuisse.

L'hémophilie est du type A. Le temps de coagulation moyen est 14'.

OBSERVATION N° 5

BA... André (11 ans) : Deux oncles maternels sont morts en bas âge, probablement d'hémophilie. Trois frères et deux sœurs sont arriérés mentaux. Il s'agit d'une hémophilie du type A ayant débuté à l'âge de 2 ans par des fluxions articulaires au niveau du genou, de la tibio-tarsienne et du coude. Ensuite, les deux genoux ont été frappés et la marche est devenue impossible, en raison des déformations articulaires surtout à gauche.

— L'enfant est arrivé pour la première fois dans le service le 20 juin 1956 avec une grosse arthropathie du genou gauche bloqué en demi-flexion. Il a été mis en extension continue et quitte le service avec une genouillère plâtrée.

A l'ablation du plâtre, on s'est trouvé en présence d'un genu valgum avec flectum. On corrige cette déformation à l'aide d'une genouillère plâtrée. Après ce traitement, on obtient un genou en rectitude mais en léger valgum.

— Le 29 mai 1957, nouvelle hospitalisation pour le genou gauche en flexion à 140°. Le genou est sec. L'enfant est mis en

extension-suspension relayée par un plâtre en extension puis une genouillère plastique qui corrigent en grande partie le flexum.

— L'enfant est revu en mars 1960 avec :

Le genou droit entièrement enraidi en légère flexion mais froid et sec.

Le genou gauche augmenté de volume avec flexion normale et extension limitée.

Un hématome de la région fessière gauche. On fabrique une attelle plâtrée pour le genou gauche.

A la dernière visite, le 10-5-1960, l'enfant présente de multiples ecchymoses au niveau des jambes.

Le genou gauche a une extension normale, une flexion supérieure à 100°.

La flexion dorsale du pied est limitée à gauche.

Les hanches sont correctes.

On fabrique alors une attelle postérieure renforcée que l'enfant gardera la nuit.

OBSERVATION N° 6

S... Raymond (13 ans) : C'est une hémophilie du type A. Depuis l'âge de 5 ans l'enfant a été hospitalisé, à maintes reprises, pour différents accidents de sa maladie : hématomes, hémarthrose gonale gauche, hémorragies gingivales, hématurie, hémothorax.

En février 1958 : Nous le recevons pour une arthropathie de sa hanche gauche très douloureuse en flexion, abduction et rotation externe. Les mouvements passifs et actifs sont impossibles. La hanche est augmentée de volume avec un point douloureux au niveau de l'interligne sacro-iliaque gauche. En même temps, l'enfant présente une hématurie. Il est mis en extension continue et reçoit : plasma, cortancyl, adrénoxyl, ercosyl, laroscorbine. Six jours après la peau s'amincit, devient brillante. Craignant l'ouverture, on arrête l'extension continue et on met en place un pansement avec élastoplaste. La numération montre une anémie à 2 320 000, ce qui impose une transfusion de sang (200 cc × 2) et l'administration de gluconate ferreux.

— **En avril 1958** : Arthrite hémophilique de la tibio-tarsienne droite avec gonflement de toute la région et empâtement. On confectionne une attelle plâtrée postérieure en même temps que l'on fait un traitement médical, ce qui permet une récupération fonctionnelle correcte et la régression des signes inflammatoires.

A cette date, la hanche est encore empâtée, chaude, rouge, douloureuse.

— **Le 3 juin 1958** : Poussée hémarthrosique du genou droit, confection d'un plâtre pelvi-pédieux. Un mois plus tard récidive et l'article garde une raideur partielle.

— **Le 24 mars 1959** : Alors que l'enfant marchait avec des béquilles, il glisse et présente une hémarthrose du genou gauche associée à une fracture du tibia et du péroné à l'union de la tête et du tiers supérieur.

— **Le 31 mars 1959** : Arthrite du coude traitée par plâtre brachio-antibrachial.

— Les accidents suivants se résument en fréquentes hémorragies sous-cutanées, hématomes du coude et de l'avant-bras droits, hématémèse, associée à un syndrome anémique grave.

— Nous avons revu cet enfant en mars 1961 pour une nouvelle poussée d'hémarthrose gonale. Nous l'avons traité de façon satisfaisante par l'extension continue associée au traitement médical.

OBSERVATION N° 7

R... Jean-Claude, 12 ans : On ne note pas d'hémophilie chez les ascendants. Un frère est décédé à 16 mois d'hémophilie. Dès la naissance, hémorragie linguale. Ensuite, plaies et hématomes multiples à l'occasion du moindre traumatisme. Il s'agit d'arthropathies hémolitiques encore évolutives portant sur les genoux, la tibio-tarsienne, le coude.

— Les genoux sont frappés en premier lieu à l'âge de 7 ans. Ils sont globuleux, très élargis transversalement. On note une atrophie bilatérale du quadriceps et des muscles jambiers. Au genou droit, extension et flexion sont limitées et l'extension forcée est très douloureuse. Au genou gauche, ces mouvements sont presque normaux, mais il y a des mouvements discrets de latéralité et de tiroir.

— La tibio-tarsienne droite est atteinte à peu près à la même époque. Elle est enraidie avec le pied en équinisme. On met en place un plâtre cruro-pédieux à maintenir pendant deux mois. L'enfant essaie de marcher et le genou gauche devient le siège d'une hémarthrose énorme avec flectum, absence de choc rotulien, tous les mouvements très limités. Il est mis en extension continue en même temps qu'il reçoit un traitement médical.

— Les hémarthroses gonales se sont répétées :

au genou gauche en mars 1958,
au genou droit en novembre 1959,
en janvier 1960, associée à une hémarthrose du coude,
en février 1960,
en novembre 1960.

En raison des attitudes vicieuses des membres inférieurs, nous avons fait usage de plâtre à tourniquet, puis d'attelle plâtrée qui nous ont permis d'obtenir un redressement à peu près total.

En février 1961, nous avons revu ce petit malade qui garde une atrophie musculaire importante, mais le genou est enraidi en extension.

BILAN HEMATOLOGIQUE :

L'hémophilie est du type A

Temps de coagulation moyen supérieur à 1 heure

	Témoin	**Malade**
Prothrombine	100 %	100 %
Howel	2'	3'30"
Howel héparine à 0,5 U	5'	13'30"
Howel héparine à 1 U	11'	26'
Hémoglobine	70 %	
Plaquettes		204.800

OBSERVATION N° 8

G... Henri (12 ans) : Antécédents : deux frères hémophiles. Fréquentes atteintes de l'articulation tibio-tarsienne droite, durant seulement quelques jours, traitées par transfusions.

— Juillet 1958 : A la suite d'un traumatisme du genou droit, hémarthrose traitée par transfusion de plasma jusqu'à rétrocession des troubles ; il persiste une tuméfaction du genou, mais la marche est possible.

— Eté 1959 : Nouveau traumatisme du genou droit : Mise en extension continue durant une quinzaine de jours. L'enfant recommence à marcher, grosse tuméfaction du genou. On immobilise le genou dans un plâtre, pendant un mois. A l'ablation du plâtre, le genou est enraidi. A la suite de la mobilisation, blocage du genou en flexion traitée par extension mécanique. On obtient ainsi une légère amélioration, une diminution de volume de l'article, mais il persiste un certain degré de flectum.

— A l'examen du 24 mars 1960 : Le genou droit est tuméfié, présentant une volumineuse ecchymose et un valgum, une augmentation de chaleur locale par rapport au genou opposé, une atrophie musculaire de tout le membre. En position de repos, le genou est fléchi, formant un angle de 40° par rapport à la normale. Le pied droit repose sur le lit par son bord externe. A la mobilisation, bonne flexion de la jambe sur la cuisse, mais extension complète impossible. La flexion dorsale du pied droit est limitée. Au cours de ce mouvement, le pied est légèrement dévié en dehors.

Les mouvements sont normaux au membre inférieur gauche et aux deux membres supérieurs. Les clichés montrent un pincement très important de l'interligne articulaire, un élargissement de la métaphyse, une déformation des cartilages de conjugaison, un agrandissement de l'échancrure intercondylienne, une subluxation.

L'enfant est traité par un plâtre à tourniquet qui permet d'obtenir un genou en rectitude, mais il persiste un valgum. On lui confectionne une attelle plâtrée pour la nuit et il quitte le service le 28-4-1960, la marche indolore, mais encore très malaisée.

OBSERVATIONS N^{os} 9 et 10

(Deux frères âgés de 16 et 13 ans)

Pas d'hémophilie chez les ascendants et collatéraux.

OBSERVATION N° 9 :

B... Bernard (16 ans) : Sa maladie s'est révélée à l'occasion d'une coupure.

— A 3 ans : Hématémèse. Il reçoit sa première transfusion. Par la suite plaies, morsures diverses, hématomes.

— A 12 ans 1/2 : Première hémarthrose au niveau du genou gauche. Nouvelles poussées hémarthrosiques de ce même article en janvier, février, avril, mai 1958.

— 20 juillet 1958 : Importante hémarthrose gonale gauche. La ponction ramène 110 cc de sang. L'enfant reçoit un traitement orthropédique par plâtre et plasma.

Février 1959 : Hématurie.

Juillet 1959 : Hémartrhose du coude gauche.

Ooctobre 1959 : Nouvelle poussée au genou gauche.

Juillet 1960 : Hématome de l'avant-bras ayant entraîné une compression du médian avec anesthésie de l'index. La récupération a été complète.

Bilan hématologique : Hémophilie du type A.

	Témoin	Malade
Taux de prothrombine	100 %	100 %
Howel	2'15"	8'30"
Howel Héparine 0,5 U	4'30"	21'
Howel Héparine 1 U	10'	Incoagulable
Consommation prothrombine	12'12"	6"7"
Dosage du fibrinogène	2 à 4'	3 grs 50°/°°
T. C.	5 à 12'	supérieur à 30'
T. S.	2 à 4'	1'30"
Rétraction du caillot	complète	complète (type plasmatique)
Numération des plaquettes	200 000	150 000
Résistance capillaire	normale	normale
Dosage facteurs anti-hémophiliques	A 2,30	5,30
	B 3	2,45

OBSERVATION N° 10

B... Pierre (13 ans) :

A 17 mois : hémorragie cérébro-miningée. L'enfant reste 8 jours dans le coma. Par la suite « crise nerveuse » avec perte de conscience brusque sans crise tonique ou clonique laissant comme séquelle une paralysie du membre supérieur droit.

A 5 ans : Première hémarthrose au niveau du genou gauche, traitée par gouttière plâtrée associée au traitement médical.

A 9 ans : Plaie du cuir chevelu. Hématurie. Transfusion.

A 10 ans : Hémarthrose de la cheville et du genou gauche. Des plâtres successifs ont réduit un génu valgum qui s'était installé.

A 11 ans 1/2 : Hémarthrose de la cheville droite.

A 12 ans : Gros hématome du mollet suivi d'une limitation de la flexion.

A 12 ans 1/2 : Hémarthrose du genou gauche (plâtre et extension).

Octobre et décembre 1959 : Hémarthrose du genou droit.

Radiographies (4 ans après la première hémarthrose).

Genou gauche : Lésions osseuses localisées aux épiphyses tibiale et fémorale et à la rotule, limitées par un cartilage conjugal normal. Ces épiphyses sont modifiées dans leur volume, leur texture (déminéralisation diffuse avec géodes sur la face interne du condyle interne) et dans leur contour.

Mensurations		Genou Gauche	Genou Droit
	Largeur	67 mm	62 mm
	Hauteur du condyle interne	26 mm	20 mm

4 ans après : les clichés montrent le même processus aggravé dans le sens de l'arthrose : irrégularité plus marquée et plus étendue des surfaces articulaires.

Bilan hématologique : Hémophilie du type A.

25-5-1953 T C 15 mn
Howel 11'30"
Prothrombine 85 %
Consommation de prothrombine (20 h. après) 32"
Plaquettes 470 000

6-7-1960

	Témoin	Malade
Taux de prothrombine	100 %	100 %
Howel	2'45"	7'30"
Howel Héparine 0,5 U	4'30"	19'
Howel Héparine 1 U	10'	Incoagulable
Consommation prothrombine	12'12'	7"8"
Dosage du fibrinogène	2 à 4	4 grs °/°°
T. C.	5 à 12'	supérieur à 30'
T. S.	2 à 4'	1'30"
Rétraction du caillot	complète	complète (type plasmatique)
Plaquettes	200 000	190 000
Résistance capillaire		normale

Dosage facteur anti-hémophilique :

A	2,30	5,45
B	3	3

En résumé, les atteintes articulaires ont laissé beaucoup moins de séquelles chez Bernard. Il est intéressant de signaler que son genou gauche a été le siège de presque une dizaine d'hémarthroses avec récupération fonctionnelle complète après chaque poussée.

Quant à Pierre, il est frappé beaucoup plus sérieusement. Il présente actuellement de lourdes séquelles : de son syndrome encéphalique, une paralysie du membre supérieur droit ; d'un hématome de l'avant-bras gauche, une impotence fonctionnelle du membre supérieur gauche. Son genou gauche, siège de nombreuses hémarthroses, garde des mouvements très limités, entraînant une boiterie et un déséquilibre du bassin.

CONCLUSION

Les arthropathies sont communément observées au cours de l'hémophilie. Elles sont presque toujours la signature d'une hémophilie sérieuse.

C'est l'atteinte d'une région, plus que l'hémorragie d'un organe, par la diathèse hémorragique. Frappant plus volontiers les sujets jeunes, elles réalisent de graves lésions des extrémités osseuses et retentissent sur la croissance. Le genou est l'articulation la plus fréquemment touchée.

Du point de vue clinique, l'accident majeur réside dans l'hémarthrose : de récidive en récidive l'arthropathie aboutit à l'arthrose.

Aucune image radiologique n'est véritablement spécifique, mais la radiologie rend compte des dégâts articulaires et permet de suivre l'évolution de l'affection.

Quand l'hémophilie est connue, le diagnostic est souvent facile à affirmer. Quand elle ne l'est pas, rattacher l'arthropathie à sa cause n'est pas toujours aisé. Pour reconnaître l'hémophilie, dit Broca, il faut y penser.

Le pronostic de cette maladie invalidante repose avant tout sur la menace du jeu articulaire.

De toutes les thérapeutiques, les transfusions demeurent encore les plus efficaces. Ce n'est cependant qu'une thérapeutique substitutive dont l'indication doit toujours être discutée avec rigueur. Il faut, en effet, savoir choisir entre l'effet hémostatique qu'on veut obtenir et le risque de contribuer à l'apparition d'un état réfractaire. Dans l'hémophilie, comme dans toute médecine, on se trouve au carrefour des avantages et des risques. Un traitement orthopédique bien conduit est la seule planche de salut contre les infirmités qui menacent sans cesse les malades.

La prophylaxie des accidents est difficile et, c'est sur la confrontation entre médecins, chirurgiens, orthopédistes, kinésithérapeutes et hématologistes que doit reposer l'espoir des hémophiles pour l'avenir de leurs articulations.

BIBLIOGRAPHIE

1 Aggeler (P.-M.), Danneskey (W.), Vhite (S.-G.), Spaet (T.-H.), Feissly (R.), Brinkhous (K.-M.), Graham (J.-B.), Mac Fonlane (R.-G.), Quick (A.-G.), Stefanini (M.), Tocantins (L.-M.), Koller (F.), Pavloski (A). — Symposium : What is hémophilia. Blood, 3 mars 1954, p. 244.

2 Beaumont (J.-L.), Caen (J.) et Bernard (J.). — L'hémophilie : données nouvelles, étude de 35 observations. Sem. Hôp. Paris, 30 mars 1955, 31, N° 20, 1154-1160 (Bibliogr.).

3 Becker (F.). — Sarkom vortanschende sog. résorption gewelhwuslst bei hémophilie. Zentralbl. F. chir., 1942, 60 : 1133-1137.

4 Betous (J.-M.). — Arthropathies hémophiliques. Thèse de Bordeaux, 1954.

5 Beyles (P.-W.) et Currie (J.). — Classic hémophilia in a negro infant. Am. J. Med. Soc. 1958, 235 : 452-455.

6 Blattner (R.-J.). — Emploi de la hyaluronidase dans le traitement de l'hémarthrose hémophilique. J. of Ped., mars 1953, 42, N° 3, 392-393 (Bibliogr.).

7 Blois (R.). — De la radiographie des arthropathies hémophiliques. Thèse Paris, 1957, N° 703, 54 pages.

8 Broca (A.). — Arthropathies des hémophiles. Presse Médicale, 82, 1904, p. 649.

9 Buchner (H.) et Sailer (S.). — L'hémophilie et son traitement, avec considération particulière des modifications osséo-articulaires. Langenbecks Arch. Klin. Chir., 1960 *293*, N° 5, 588-601, 10 Fig.

10 Caffey (J.), Schelessinger (E.-R.). — Effects of hemophilia on growing Skeleton. J. Pediatric, 1940, 16 ; 549-560.

11 Callamand (Cl.). — Contributions à l'étude des arthropathies hémophiliques. Thèse Toulouse, 1956.

12 Carle (T.) — Contribution à l'hémarthrose. — Zschr. Orthop., 1949, *79*, N° 1, 142-154, 20 Fig.

13 Casacci (A.). — Arthropathies hémophiliques. Annali di Radiologica Diagiostica, Bologne, 20, 5, 1948, pp. 289-300. In Ercepta Médica.

14 Cazal (P.), Izarn (P.) et Paleirac (G.). — Les accidents hémorragiques des hémophiles. La Semaine des Hôpitaux de Paris, 48-49, 1953.

15 Chevallier (P.). — Le rhumatisme hémophilique. Le Sang, 6, 1932, p. 815.

16 Chevallier (P.), Fiehrer (A.). — Les nouveaux syndromes hémorragiques. La Dysprothrombie. 1 vol., Masson, Paris, 1957.

17 Chevalier (P.), Fiehrer (A.), Desmonts (T.). — A propos de la conception actuelle de l'hémophilie. Presse Médicale, 74, 1954, p. 1533.

18 Chigot (P.-L.), Gineste. — Incidences orthopédiques de l'hémophilie. Lyon Chirurgical, 3, 1954, p. 313.

19 Clegg (S.). — Les transformations osseuses et articulaires de l'hémophilie. Relation de cas de pseudo-tumeurs hémophiliques. J. Bone Joint Surg., Juil. 1948, *30-A*, N° 3, 589-600, 17 Figs.

20 Condamin (F.). — Arthrite hémophilique chronique. Lyon Médical, février 1927, p. 631.

21 Croizat (P.), Revol (L.) et Favre-Gilly (J.). — Hémophilie. Encycl. Méd. Chirurg. Sang, 13020 A 10 A 50 A 70. 2 1954.

22 Cruet. — L'hémophilie articulaire. Presse Médicale, 73, 1908.

23 Delcroix (R.-M.) — Etude statistique de 1062 cas de syndromes hémorragiques. Thèse Paris, 1958.

24 De Palma (P.) et Cotler (J.-M.). — Hémophilie Arthropathy. Arch. Of Surg. 1956, 72 : 247-250.

25 Didier (J.) — Hémophilie articulaire et radiodiagnostic. Journal des Praticiens, octobre 1929, pp. 677-680.

26 Doubs (J.) et Davidson (R.) — Rontgen ray examination of the joints or hemophilics. Radiology, 1926, 6 : 217-230.

27 Dumont et Negre. — A propos d'une arthropathie hémophilique. Journal de Radiologie, 18, 11-12, 1947, pp. 503-504.

28 Echternarcht (A.-P.) — Pseudo-tumor of bone in hemophilia radiology, 41, 1943, p. 565.

29 Egler (R.). — Diathèse hémorragique par anticoagulant circulant. Thèse, Paris, 1951.

30 Escande et Tapie. — Sur un cas d'hémophilie articulaire. Journal de Radiologie, 7, 1919, p. 298.

31 Fiehrer (A.). — Notions récentes sur l'hémophilie et l'hémogénie. 1 vol., Pacomby, Paris, 1952.

32 Fiehrer (A.). — L'hémogénie idiopathique, 1 vol., Doin, Paris, 1958.

33 Fiehrer (A.). — Les nouvelles thérapeutiques de l'hémophilie et des états hémophiliques. Les Nouvelles Thérapeutiques, 9e année, 5 mai 1958, p. 3.

34 Fiehrer (A.). — Des arthropathies hémophiliques. J. de Méd. et Chir. prat. 1958, 69 : 1155-1168.

35 Firor (W.-M.), Woodhall (H.) et Barnes (J.). — Diagnosis, pathology and surgical treatment of hemophilic pseudo tumors in the smaller bones and joints. Bull. Johan Hopkins Hosp. 1936, 59 : 237-250.

36 Fonio (A.). — L'hémarthrose hémophilique étudiée particulièrement sur les hémophiles de Berne. Arch. Klin. Chir., 14 janvier 1938, p. 191.

37 Fonio (A.). — Le traitement de l'hématome et de l'hémarthrose hémophiles à l'aide de l'irradiation par les rayons courts. Schweiz. med. Wschr., 11 av. 1953, 83, N° 15, 353-354.

38 Fonio (A.) et Buhler (W.). — L'image radiologique des hémarthroses d'après 136 clichés d'articulations du Centre de Fonio. Radiol. clin., sept. 1952, 21, N° 5, 316-325.

39 Fontaine (R.), Mandel (P.), Marmet (A.) et Amiot (A.) (Mlle). — Etude sur l'incoagulabilité des épanchements intra-extra-pleuraux et intra-articplaires. Presse Méd., 7 juil. 1951, 59 N° 46 ; 973-974.

40 Freund (E.). — Die Gelenkerkrankungen der Blutter. Ark. für Pathol, anat. und physiol, 1925, 256 : 158-189.

41 Genevrier (J.). — Hémophilie, hémarthrose, décollement épiphisaire. Bul. Soc. Pédiatrie de Paris, Mai 1919.

42 Ghormley (R.-K.) et Clegg (R.-S.). — Bone and joint change in hemophilia. Journal of Bone and Joine Surgery, 30, A 3, 1948, pp. 589-600.

43 Giaccai (L.). — Arthropathie hémophilique. Annali di radiologica diagnostica, Bologne, 19, 5-6, K 947, pp. 325-339, in Excepta Medica.

44 Giraud (G.), Latour (H.) et Levy (A.). — Arthropathies hémophiliques. heureux effets du lavage par les solutions de thrombine. Sang, nl 1951, *22*, N° 2, 132-136.

45 Giraud (G.), Cazal (P.), Latour (H.) et Levy (A.). — Heureux effets des injections intra-articulaires de solution de thrombine après lavage de l'article hémophilique. Montpellier, Méd. Mars, av. 1952, *95*, N° 2, 239-240.

46 Guérin (R.). — Arthropathie hémophilique. Journal de Médecine de Bordeaux, 11-12, 1946, p. 235.

47 Guilleminet (M.). — Sur les incidents orthopédiques te l'hémophilie. Lyon Chir. Av. 1954, *49*, N° 3, pp. 336-337.

48 Hecht (E.). — Le problème de l'hémophilie. Triangle, 1955, 11, pp. 99-107.

49 GHeigl. — L'exploration radiologique des articulations des hémophiles. In Journal de Radiologie, 2, 1929, p. 13.

50 Hougie (C.) et Glover (H.-M.). — Les états hémophiliques. Arch. of Int. Med. Fév. 1959, *103*, N° 2, 239-252.

51 Hrodek (O.) et Hermanski (F.). — Clinique et diagnostic des hémophilies. Volia haemat, 1957, 75, N° 2, 188-197, 5 figs.

52 Ink (J.), De Bonis iJ.-L.) et Sivori (A.). — Hémophilie : au sujet d'un faux rhumatisme hémorragique. Prensa Méd. Argent, 17, Déc. 1954, *41*, N° 51, 3716-3719.

53 Jaccottet. — Hémarthroses chez un hémophile sporadique. Ann. Paed., Déc. 1946, *167*, N° 6, 296.

54 Johnson (J.-B.), Davis (T.-W.). Bullock iW-H.). — Bone and joint changes in the hemophilia. Radiology, 1954, 63 : 64-71.

55 Jones (E.-W.). — Musculo skeletal complications of hemophilia. California medecine, 1958, 88 : 316-319.

56 Key (J.-A.). — Experimental arthritis. The reaction of the oints to the mild irritants. Journal of Bene and Joint Surgery. 8, 1926, p. 666.

57 Key (J.-S.). — Hemophilic arthritis. Annals of Surgery, 1932, 95, pp. 198-225.

58 Knight (R.-A.) et Smith (H.). — Affections hémophiliques des articulations. Lewis Prat. Surg., 1924, 2, 151-152.

59 Kœnig (F.). — Die Gelenkerkrankungen bei blutern meit besonderer Berurksichtigung der Diagnose. Klin. Vortrag, 1892, NF N° 36, 233-234.

60 Lamy (M.). — L'aspect radiologique des ostéoarthropathies hémophiliques. Bull. et Mém. Société Méd. Hôp. Paris, 1942, 58, 45-49.

61 Lance (M.). — Arthropathie hémophilique. Gazette des Hôp. 1935, 108 : 724-729.

62 Landais (P.). — Contribution à l'étude des arthropathies chez les hémophiles. Thèse Paris, 1923.

63 Larrieu iH.). — Les arthropathies hémophiliques. Encyclopédie MC t. 15, 2, 14 280 A 10.

64 Layani (F.), May (V.), Paquet (J.) et Pelisson (J.). — Les ostéo-arthropathies hémophiliques. A propos de six cas. Sem. Hôp., Paris, 22 Déc. 1959, 35, N° 58/8, 3435-3449, 14 figs.

65 Le Marc Hadour et Breton (A.). — Echo médical du Nord, 1932, pp. 603-610.

66 Lohr (W.). — Ueber Veranderungen um Huftgelank bei blutern ein Beitrag zur frage der Epiphysen Storungen der Schenkel Kopf Epiphyse. Deutsch, Ztschr. CH. 1930, 228 : 239-248.

67 Loveny (L.). — Les arthropathies hémophiliques. Thèse, Lille, 1932.

68 Lucherini (T.) et Natale (P.). — La cortisone et l'hémocoagulation dans l'arthropathie hémophilique. Minerva Méd. 29 Oct. 1952, 43, N° 87, 793-799.

69 Lyon, Smit (G.-L.) — Hemophilia. Clin. Journ. 1937, 66, 244-249.

70 Mac Ausland (W.) et Gartland (J.). — Treatment of acute hemophilic hemarthrosis by use of hyaluronidase. New England. Journ. Med. 1952, 247 : 755-758.

71 Mac Donald et Losner. — Hemophilic arthristis. American journal of Roentgenolgy. 49, Mars 1943, pp. 405-408.

72 Mankiewicz. — Ueben burtergelenke. Berliner Klinischer Vortage, 1913, p. 2174.

73 Maroteaux (P.). — Médecine et Laboratoire, Janvier 1956. Quelques acquisitions récentes sur l'hémophilie.

74 Massart. — Lésions des membres chez les hémophiles. Bul. et Mém. de la Soc. de Chir. de Paris, Février 1950.

75 Muller (J.-H.). — Ueber die Rontgentherapy von sogennanten, Résoption Geschwulsten bei hemophilic. Strablentherapie, 1942, 72 : 281-288.

76 New Comer (N.-B.) Joint Change in hemophilia. Radiology, Mai 1939, pp. 155-159.

77 Odru Trocme. — Contribution à l'étude des accidents articulaires chez les hémophiles. Thèse Paris, 1935.

78 Petersen (O.-H. — Das Blutergelenk, und seine Bezichigen zu den deformierenden Gelenkerkrankungen. Arch. F. Klin. Chir. 126 : 456-479.

79 Picard (J.-J.) et Izarn (P.). — Syndrame de Wolkmann et hemophilie, Presse Médicale, 7 Janvier 1961.

80 Pouyanne (L.). — Arthropathie hémophilique. Encyclopédie médico-chirurgicale. Os et Articulations, 1954, 4 : 14 076 A/10.

81 Ravault (P.-P.), Favre-Gilly (J.), Lejeune (R.), Riffort (A.) et Thouvenez (P.). — Pseudo hémophilie acquise par anticoagulant inhibant la formation de la thromboplastine, au cours d'une polyarthrite chronique évolutive. Lyon Médic. 1, 1957, 89, 651-665.

82 Reboul (J.), Delorme (G.), Bouyssou (P.) et Pene (A.). — Radiologie ostéo-articulaire dans l'hémophilie. Journ. de Méd. de Bordeaux, 1955, 132, (2) : 293-301.

83 Reinecke (K.) et Wohlwill. — Ueber hamophilie Gelenkerkrankung. Arch. Klin. Chir. 1929, 154 : 425-479.

84 Renier (J.-C.). — Arthropathie hémophilique. Revue du Rhumatisme, 1956, 1 : 53-57.

85 Revol (L.), Favre-Gilly (J.), Brizard (C.-P.) et Borel-Milhet (M^me^J. — L'hémophilie, quelques données récentes d'après 30 observations. J. Méd. Lyon, 20 Oct. 1951, 32, N° 763, 949-959. J. Méd. Lyon, 5 Déc. 1951, N° 766, 1099-1113 (2^e^ partie).

86 Revol (L.). — Etude clinique de l'hémophilie classique. Rev. Patricien, 21 Juillet 1956, 6, N° 21, 2287-2294.

87 Ricciardi. — Minerva Pediatrica, 10 Novembre 1955.

88 Rodnam-Lewis (J.-H.), Warren (J.-E.), Broxn (T.-D.). — Hemophilic Arthritis. Bull. Rheum, Dis, 1957, 8 : 137-138.

89 Rossing (H.-G.). — Arthropathies hémophiliques. Aspects radiologiques. Arch. Klin. Chir. 1943, 240 : 513-517.

90 Ruggiero (A.). — L'arthropathie hémophilique, nunt. Rad. Belluno, 19 12, 1953, pp. 998-1020. In excepta médica.

91 Rypins (E.-L.). — The roentgen ray as an aid in the diagnosis of hemophilia. American Journ. Of Roent. 31, 5 Mai, 1934, pp. 597-602.

92 Saprazes. — Quelques particularités nouvelles à propos des hémarthroses hémophiliques. Gaz. Hebd. des Sciences Méd. de Bordeaux, Juillet 1921, p. 352.

93 Sautier (M.). — L'hémophilie, données nouvelles (Etude de 41 observationss). Thèse de Paris, Janv. 1956, N° 22, 32 pages.

94 Scaglietti (O.). — La chirurgia degli organi di nov. 1934.

95 Scheuer (F.). — Les hémarthroses. Munch. Med. Wschr., 7 Mars 1952, 94, N° 10, pp. 447-451.

96 Schroder (G.). — Contribution au diagnostic différentiel des affections articulaires hémophiles chez l'enfant. Wschr. Kinderh. Nov. 1955, *103*, N° 11, 480-482.

97 Schuster (J.-L.). — Amputation à mi cuisse chez un hémophile. J. Bone Joint Surg. Janv. 1954, *36 - A*, N° 1, 144-148.

98 Sokal (G.). — La clinique de l'hémophilie. Acta clin. Belg., Mars av. 1959, *14*, N° 2, 125-134.

99 Soulier (J.-P.). — Formes cliniques de l'hémophilie. Rev. Praticien, 21 Juil. 1956, N° 21, *6*, 2295-2304.

100 Sperling (E.). — Fracture pathologique du fémur dans un cas d'hémophilie. Zbl. Chir. 2 Août 1958, N° 31, 1541-1552, 4 figs.

101 Steim (H.) et Doll (E). — Hémorragies intra-osseuses dans l'hémophilie. Fortschr. Geb. Rontgenstr., Déc. 1959, 91, N° 6, 746-750, 5 figs.

102 Svoboda (M.) et Maly (V.). — Les altérations articulaires dans l'hémophilie. Images radiologiques, tomographiques et agrandies directement. J. Radiol. Electrol., Oct. 1958, 39, N° 9-10, 610-617, 7 figs.

103 Thomas (H.-B.). — Some orthopedic Findings in 98 cases of hemophilia. J. of Bone and Joint Surg., 1946, 18, 140-147.

104 TROISIEME CONGRES NATIONAL DE TRANSFUSION SANGUINE, rapports et communications. Lyon, Juin 1960.

105 Weil (P.-E.) — Les arthropathies hémophiliques. Bull. et Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris, 1931. 47, 1665-1668.

106 Weil (P.-E.). — L'hémophilie, affection familiale. Masson, éd. Paris, 1946.

107 Weil (P.-E.) et Massart (R.). — Les arthropathies des hémophiles. Rev. de Chir. 1931, 50, 199-228.

108 Wilson (M.-G.). — A Classidal case of hemophilic arthritis. Am. J. Dis. Chils. 1919, 18 : 127-132.

109 Winston (G.). — Oémophiliac arthropathy of the hip. J. of Bone and Joint Surg. 1952, 34, 412-420.

110 Zeldenrust, Kooreman et Hecht. — Destruction d'une phalange par hématome chez un hémophile. Journal de Chirurgie, 11-12, 1944, p. 299.

Vu : *Le Président du Jury,*
VIRENQUE.

Vu :
Le Doyen,
G. LAZORTHES.

Vu et permis d'imprimer :
Toulouse, le 21 Mai 1961.

Le Recteur, Président du Conseil de l'Université :
DOTTIN.